



UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2016

Thèse N°027/16

LES COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES
EXPERIENCE DU SERVICE DE CCV DU CHU HASSAN II- FES
(A PROPOS DE 22 CAS)

THESE
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 18/01/2016

PAR
Mlle. RHIZLANE CHAOUI
Née le 05 Juillet 1990 à Meknés

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Communication Interauriculaire, Cardiopathie Congénitale, Chirurgie, Shunt Gauche-droit

JURY

M. MESSOUAK MOHAMMED..... PRESIDENT et RAPPORTEUR
Professeur de Chirurgie cadio-vasculaire
M. MAHMOUD MUSTAPHA..... } JUGES
Professeur agrégé de Microbiologie - Virologie
M. LABIB SMAEL }
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation

PLAN

Plan	1
LISTE DES ABREVIATIONS	7
I. EMBRYOLOGIE CARDIAQUE	12
A. Constitution du tube cardiaque	12
B. Septation cardiaque	18
1. Cloisonnement de l'oreillette	18
2. Cloisonnement du canal auriculo-ventriculaire	19
3. Cloisonnement des ventricules	20
4. Cloisonnement du tronc et du cône artériel	21
5. Formation des valves	22
6. Système de stimulation et de conduction cardiaque	23
II. La circulation fœtale et néonatale	24
RAPPELS ANATOMIQUES	27
I. Généralités	28
A. Vue de la base du cœur	29
B. Vue inférieure du cœur	30
C. Face droite du cœur	32
D. La face gauche du cœur	33
E. La face antérieure du cœur	34
II. Le retour veineux pulmonaire	35
III. Vascularisation et innervation	35
A. Les artères coronaires	35
B. Le système nodal et sa vascularisation	37
RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE	39
I. Physiologie du shunt	40

II. Retentissement du shunt :	41
LA COMMUNICATION INTERAURICULAIRE.....	42
I. Anatomie pathologique	43
A. CIA de type ostium secundum	43
B. CIA de type sinus venosus	44
C. CIA basses « low septal defect »	45
D. CIA dite « du sinus coronaire »	46
II. Diagnostic	47
A. Clinique	47
B. Paraclinique.....	48
1. Radiographie thoracique	48
2. Electrocardiogramme	48
3. Echocardiographie–doppler	49
4. Cathétérisme et l’angiographie	53
5. Le scanner et l’imagerie par résonance magnétique	53
III. Formes cliniques	54
A. Les formes étiologiques	54
1. Facteurs génétiques	54
2. Facteurs environnementaux	57
B. Formes évolutives	58
1. Réaction d’Eisenmenger	58
2. CIA vieillie	59
C. Formes associées	60
1. Association à d’autres anomalies cardiaques	60
2. Association à des anomalies extra–cardiaque	62

IV. Traitement	63
A. Le traitement médical	63
1. Buts de traitement médical	63
2. Moyens	63
B. Traitement chirurgical	64
1. Buts du traitement chirurgical.....	64
2. Moyens	64
V. Complications	94
A. Complications de la chirurgie	94
1. Les troubles du rythme auriculaire	94
2. Autres complications	95
B. Complications de la fermeture percutanée	95
VI. Surveillance et critères de réussite	96
MATERIELS ET METHODES	97
I. Définition de l'étude	98
II. Méthodes	98
RESULTATS	100
I. Données épidémiologiques et cliniques	101
A. Répartition par sexe	101
B. Répartition par tranche d'âge	102
C. Antécédents retrouvés	103
D. Signes fonctionnels	104
E. Données de l'examen clinique	105
II. Données paracliniques	105
A. Données de l'ECG	107

1. Rythme	107
2. Troubles du rythme	108
3. Signes d'hypertrophie des cavités cardiaques	108
B. Données de la radiographie pulmonaire	109
C. Données de l'échocardiographie	110
1. Types anatomiques de la CIA	110
2. Diamètre moyen des CIA de la série	110
3. Retentissement sur les cavités droites	111
4. HTAP	112
III. Traitement chirurgical	113
A. Procédure chirurgicale : type de description CIA type ostium secundum.....	113
B. Données per-opératoires	121
1. Technique de fermeture de la CIA	122
2. Traitement des lésions associées	122
3. Données de la CEC	123
C. Mortalité opératoire	124
IV. Réanimation	124
V. Evolution des patients	126
DISCUSSION	129
I. Profil épidémiologique	130
A. Incidence	130
B. Répartition selon le sexe	130
C. Répartition selon l'âge	131
D. Circonstances de découverte	133
1. Les antécédents	133

2. La dyspnée	133
3. Le souffle systolique pulmonaire	134
II. Histoire naturelle	135
A. Fermeture spontanée	135
B. L'évolution hémodynamique	136
C. Réaction d'Eisenmenger	137
III. Traitement	138
A. Traitement médical	138
B. Traitement chirurgical	138
IV. Résultats opératoires	144
V. Le problème des CIA « vieilles »	146
A. L'HTAP	146
B. Troubles du rythme	150
VI. Choix de la technique	152
CONCLUSION	162
RESUMES.....	165
BIBLIOGRAPHIE.....	172

LISTE DES ABREVIATIONS

CIA	: Communication interauriculaire
OG	: Oreillette gauche
AG	: Auricule gauche
OD	: Oreillette droite
VD	: Ventricule droit
Ao	: Aorte
CIV	: Communication interventriculaire
IVA	: Interventriculaire antérieure
CD	: Coronaire droite
PFO	: Persistance foramen ovale
VCS	: Veine cave supérieure
VCI	: Veine cave inférieure
VCSG	: Veine cave supérieure gauche
RVPA	: Retour veineux pulmonaire anormal
TVI	: Tronc veineux innominé
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
CEC	: Circulation extracorporelle
CAV	: Canal atrio-ventriculaire
ECG	: Electrocardiogramme
OS	: Ostium secundum
ACFA	: Arythmie complète par fibrillation auriculaire
FA	: Flutter auriculaire

PAP	: Pression artérielle pulmonaire
RVP	: Résistance vasculaire pulmonaire
PAPS	: Pression artérielle pulmonaire systolique
USI	: Unité de soins intensifs
QP	: Débit pulmonaire
QS	: Débit systémique
CMV	: Cardiomégalie
NYHA	: New York heart association
mmHg	: Millimètre de mercure
RRS	: Rythme régulier sinusal

INTRODUCTION

Les communications inter auriculaires (CIA) ont été décrites pour la première fois en 1875 par Rokitansky, mais les caractéristiques cliniques n'ont été élucidées qu'à partir de 1941[1]. Cependant ce n'est qu'en 1953, avec l'avènement de la CEC que cette pathologie a été mieux connue, et que des ébauches de traitement ont été proposées.

La communication inter auriculaire constitue la seconde cardiopathie congénitale la plus importante chez les enfants (une naissance vivante pour 1000) [2] et représente 30% des malformations cardiaques congénitales chez l'adulte [3]

Elle se définit par la persistance d'une communication entre les deux oreillettes, secondaire à un défaut de cloisonnement septal lors de l'embryogénèse créant ainsi un shunt entre ces deux cavités.

On décrit habituellement quatre types anatomiques de CIA selon la localisation du défaut pariétal. En effet, la connaissance de cette malformation et de ses diverses variétés anatomiques a été révolutionnée par le progrès de l'échocardiographie, qui s'impose aujourd'hui comme un élément diagnostique majeur concernant la communication inter auriculaire.

Toutefois, de nombreuses questions demeurent ouvertes concernant cette pathologie. Faut-il traiter toutes les CIA diagnostiquées ? Si oui, quel serait le moment idéal pour intervenir ? Et quelle méthode privilégier ? Un traitement médical d'appoint, ou une correction chirurgicale ou instrumentale de la communication ? Toutes ces options ont leur lot d'avantages et d'inconvénients, et ainsi aucun consensus clair n'est à ce jour établi concernant la conduite à tenir face à cette pathologie.

RAPPELS EMBRYOLOGIQUES

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

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

I. EMBRYOLOGIE CARDIAQUE:

A. Constitution du tube cardiaque :

C'est au sein des amas cellulaires angioformateurs, occupant une aire en fer-à-cheval à la partie crâniale de l'embryon, que l'air cardiogénique se met en place à j17 (stade Carnegie 6). Ces cellules ont pour origine le mésoderme proche de la ligne primitive ; elles migrent à travers elle afin de se placer au contact de la membrane pharyngienne et de la plaque neurale, à l'extrémité crâniale de la gouttière neurale, au sein de la splanchnopleure. En raison de La croissance du cerveau et l'inflexion céphalique de l'embryon l'ébauche cardiaque sous forme de deux plaques latérales qui vont s'invaginer pour acquérir une structure tubulaire, est donc repoussée en position cervicale, puis thoracique [4].

Cette aire cardiogénique, participe à la formation de de la majeure partie du ventricule gauche. C'est un champ cardiogénique secondaire, plus ventral, qui forme la quasi-totalité du ventricule droit et des vaisseaux efférents. Des plages cellulaires de différenciation plus tardive qui participent principalement à la formation des oreillettes, migrent partiellement vers les ventricules [5].

Par ailleurs, des cellules de la crête neurale participent également à la formation du cœur (bourgeons du cône artériel) [6].

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 constriction (formant des sillons) et de dilatations apparaissent au niveau de ce tube cardiaque primitif.

Ces dilatations représentent les futures cavités cardiaques. De l'extrémité caudale à l'extrémité crânienne, dans le sens de la circulation sanguine, ces quatre cavités sont les suivantes : sinus veineux, oreillette primitive puis ventricule primitif (qui sont séparées par un sillon : le sillon auriculo-ventriculaire) et bulbe primitif du cœur (cono-truncus) avec le sillon bulbo-ventriculaire (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 [7]. Les rôles de la gelée cardiaque sont encore mal connus : contribution mécanique au bon fonctionnement de la pompe cardiaque [8], régulation

biochimique de la formation des trabéculations [8], 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 [9].



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. [10]



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 truncus et les aortes dorsales paires. [10]

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)

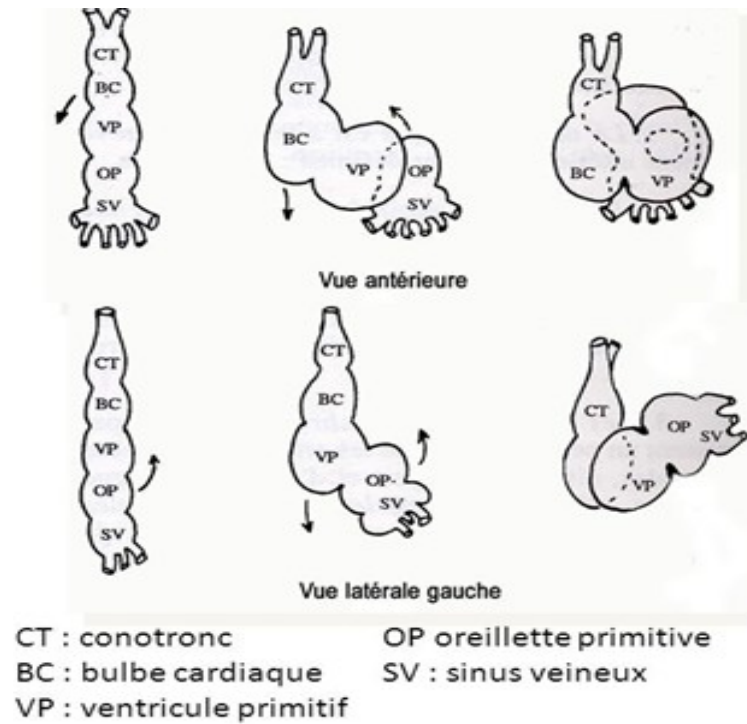
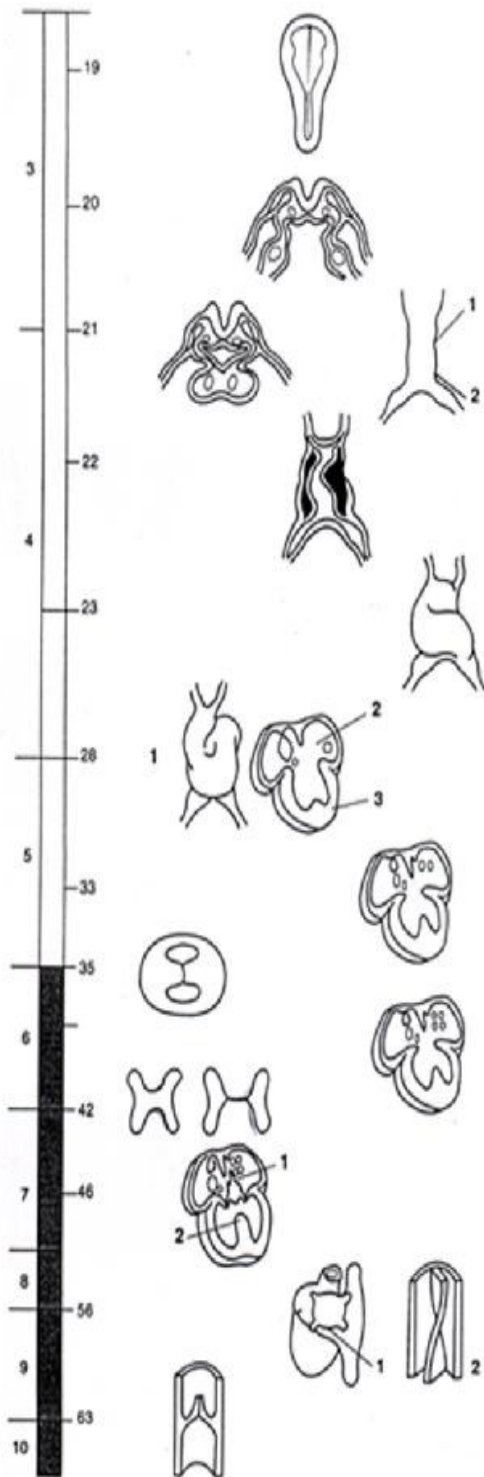


Figure 3 : Série de schémas montrant la plicature du tube cardiaque primitif ou boucle cardiaque.

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 [11].

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 coeur 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. [12]

B. Septation cardiaque [13] :

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

1. Cloisonnement 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 septum 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 marqué 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. [10]

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).

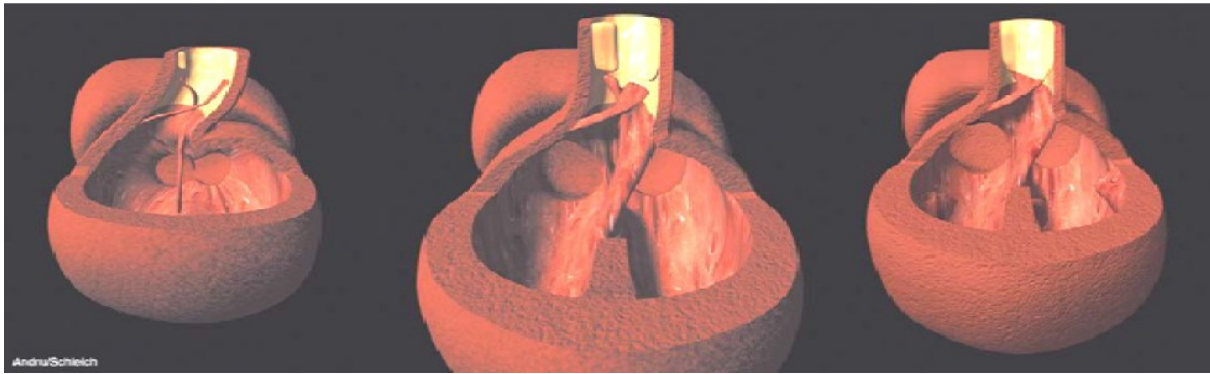


Figure 6: Apparition des bourgeons endocardiques supérieur et inférieur formant le septum inter medium, séparant le canal atrioventriculaire en un orifice mitral et tricuspide. [10]

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 aortico-pulmonaire droit et un bourrelet aortico-pulmonaire gauche (Figure n°7).

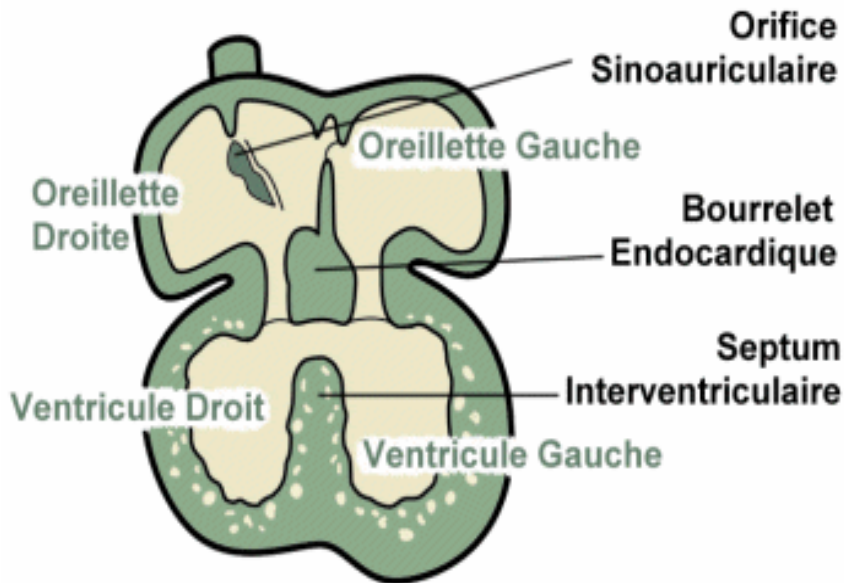


Figure 7: Cloisonnement ventriculaire. [14]

4. Cloisonnement du tronc et du cône artériel:

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 interaortico -pulmonaire. 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 aortico-pulmonaire du cône séparent l'infundibulum aortique et pulmonaire, et obturent la cloison inter ventriculaire. (Voir Figure n°8).

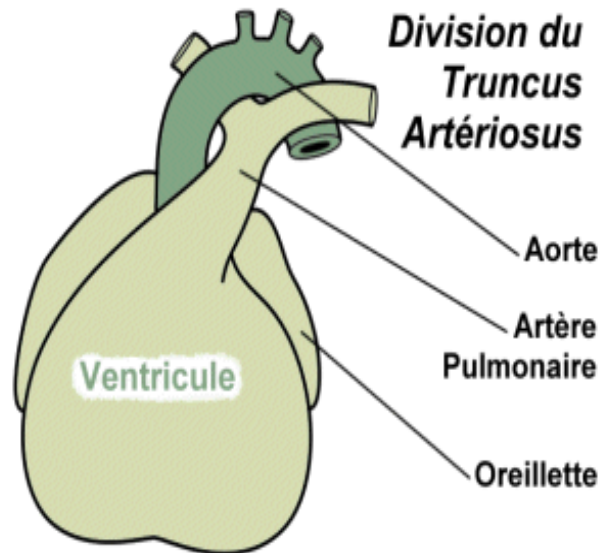


Figure 8: Ventricules bien individualisés avec ses grosses artères. [14]

5. Formation des valves :

Les valves auriculo-ventriculaires commencent à se former entre la 5^{ème} et la 8^{ème} 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 artériel, 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 cuspidés 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. [10]

6. Systeme 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 veineux 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 septale 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 junctions en nombre important et lié à des canaux calciques rapides.

Enfin, il convient de signaler qu'une étude utilisant des techniques immunohistochimiques (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 [15,16]

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).

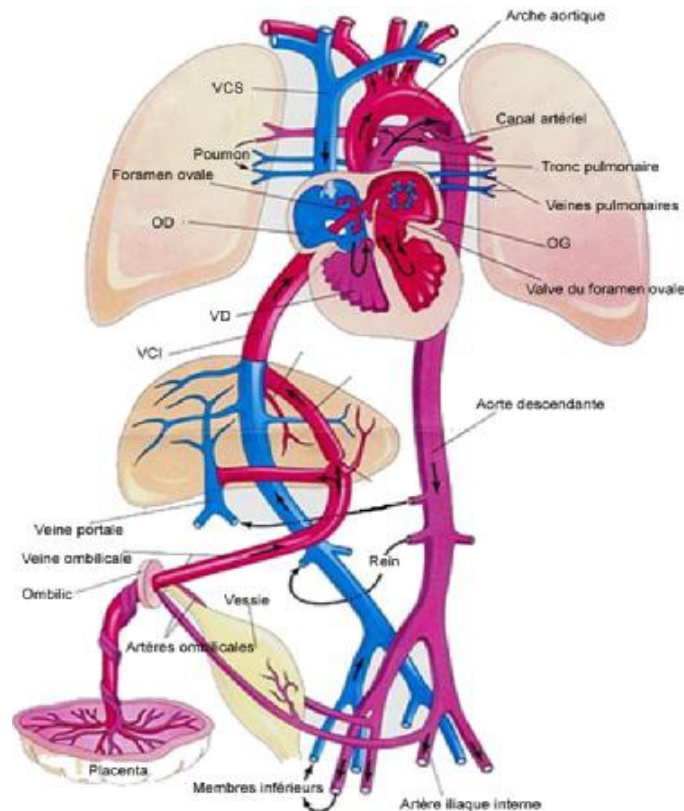


Figure 10: Schéma montrant l'organisation de la circulation fœtale : le sang oxygéné arrive par la veine ombilicale ; il s'ensuit 3 shunts : à travers le foie par le canal veineux d'Arantius, à travers le cœur par le foramen ovale, et enfin shunt du système pulmonaire par le canal artériel. [17]

Après la naissance [18,19], 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 entraîne une élévation de la pression artérielle en oxygène d'où une vasodilatation artériolaire pulmonaire par l'effet di-

rect de l'oxygène ainsi que d'autres métabolites. Cette vasodilatation sera responsable d'une chute rapide des résistances vasculaires pulmonaires et donc une augmentation 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 entraîne 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).

A. Vue de la base du cœur :

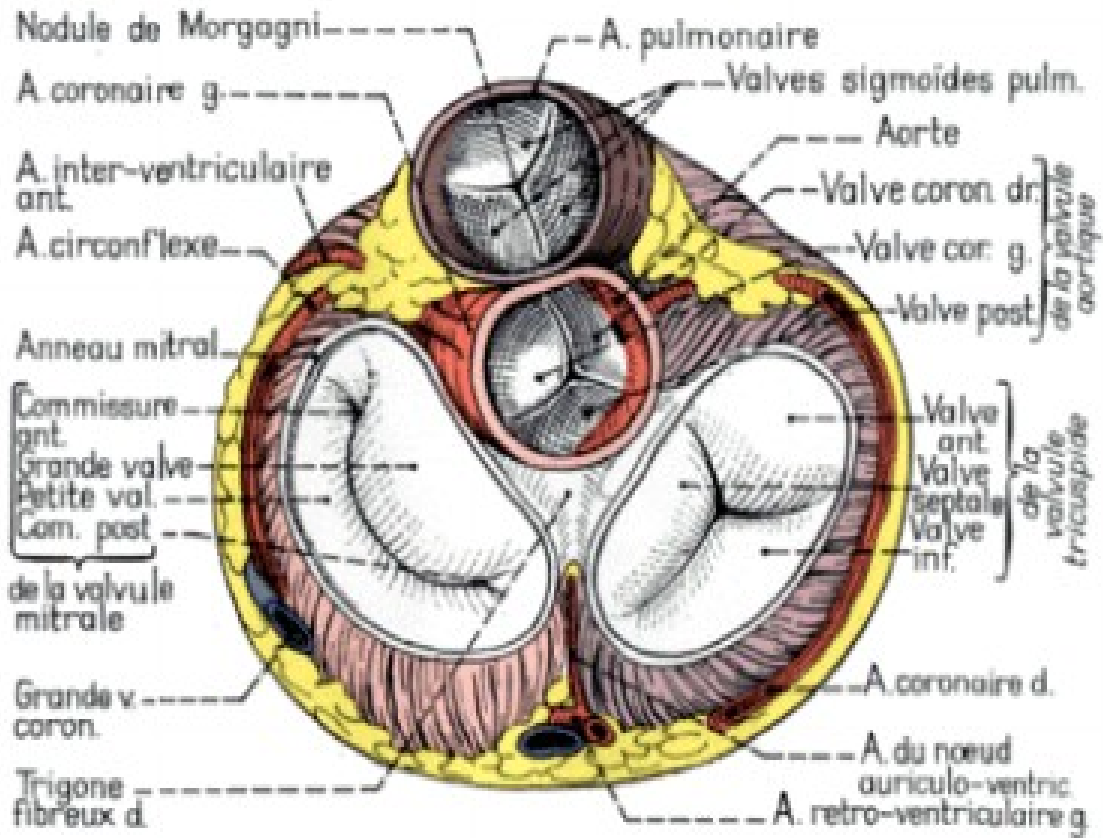


Figure 11 : Vue schématique de la base du cœur.

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.

B. Vue inférieure du cœur :

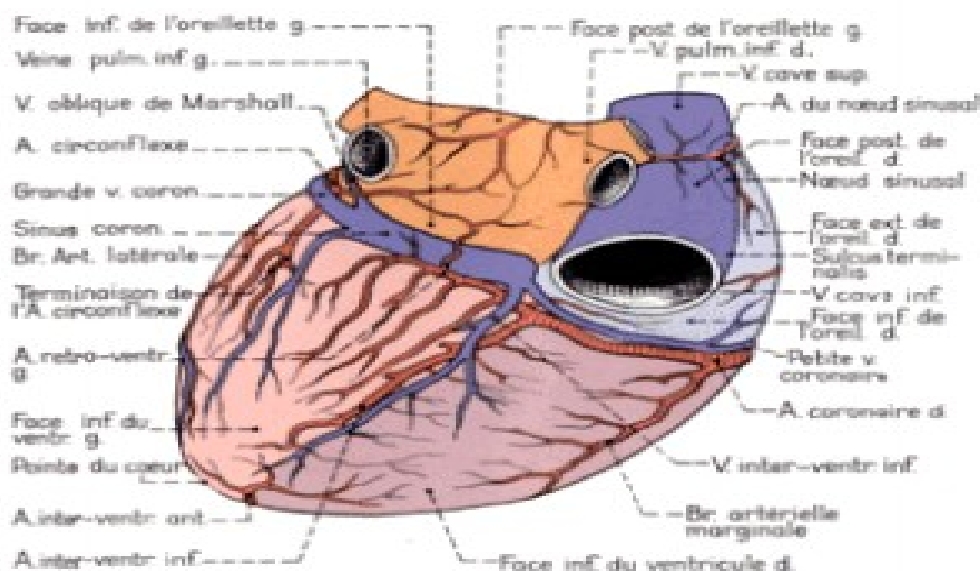


Figure 11 : Vue schématique de la face inférieure du cœur.

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.

C. Face droite du cœur :

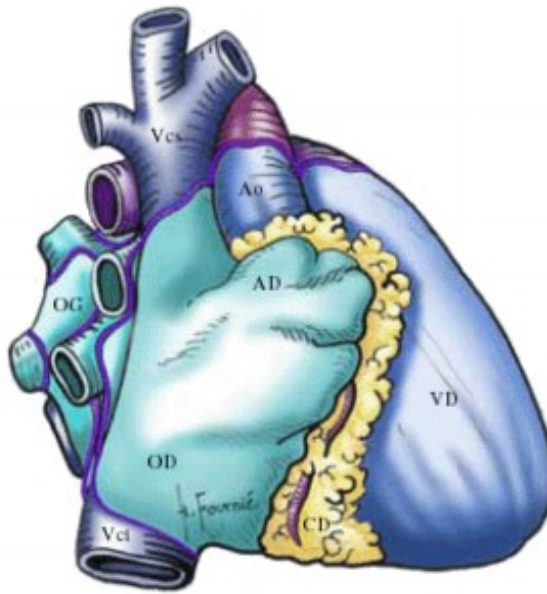


Figure 12 : Vue droite du cœur.

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).

D. La face gauche du cœur :

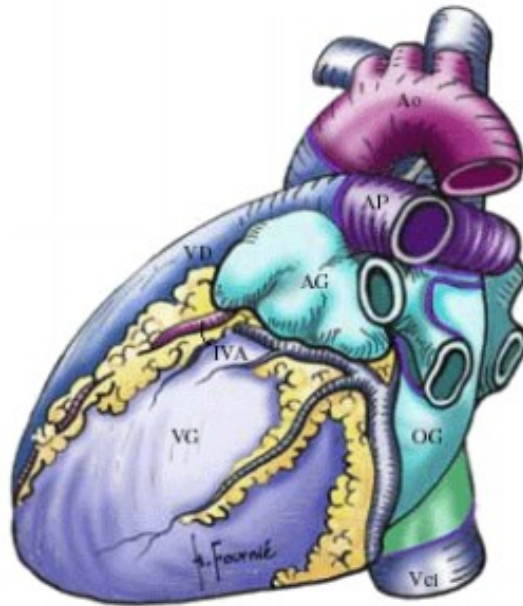


Figure 13 : Vue gauche du cœur.

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.

E. La face antérieure du cœur :

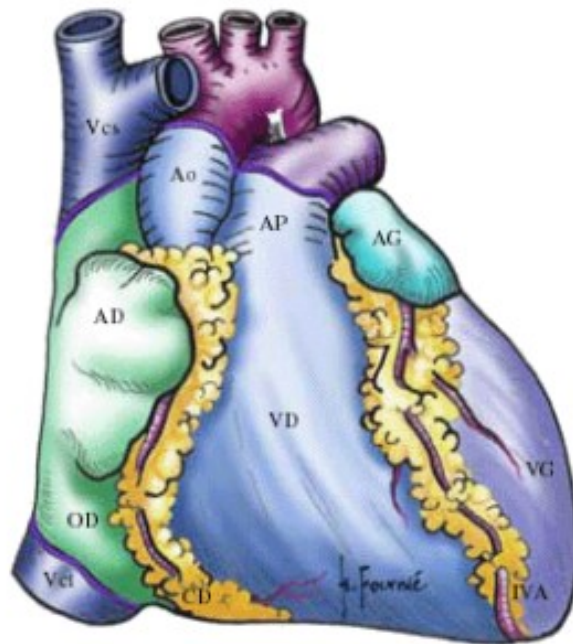


Figure 14 : Vue antérieure du cœur.

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.

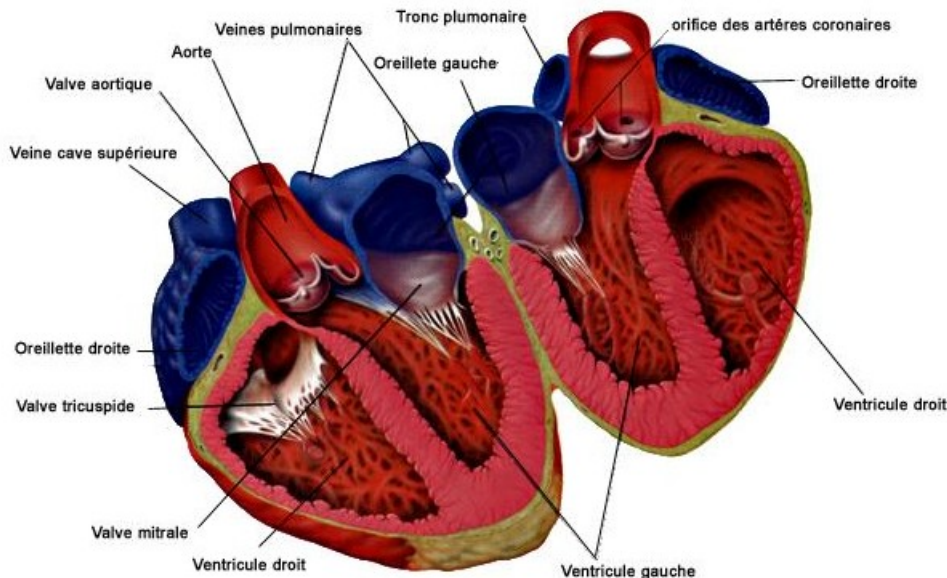


Figure 15 : Sur cette coupe du cœur exposant ses quatre cavités, on voit l'afférence des deux veines pulmonaires gauches (supérieure et inférieure), et de l'une des deux veines pulmonaires droites.

III. Vascularisation et innervation :

A. 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.

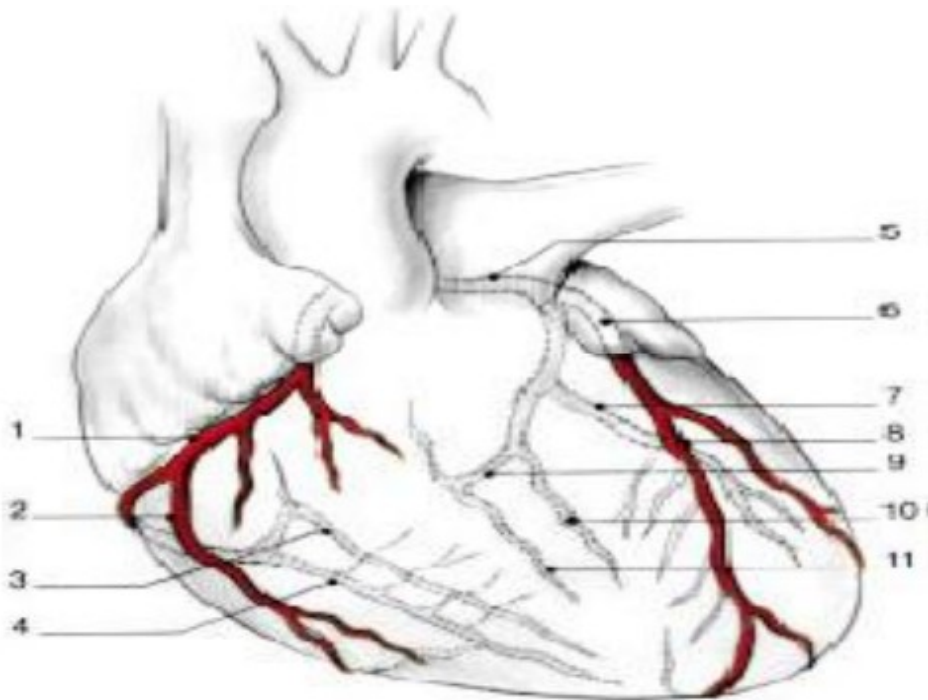


Figure 16: Représentation schématique des artères coronaires

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

B. Le système nodal et sa vascularisation :

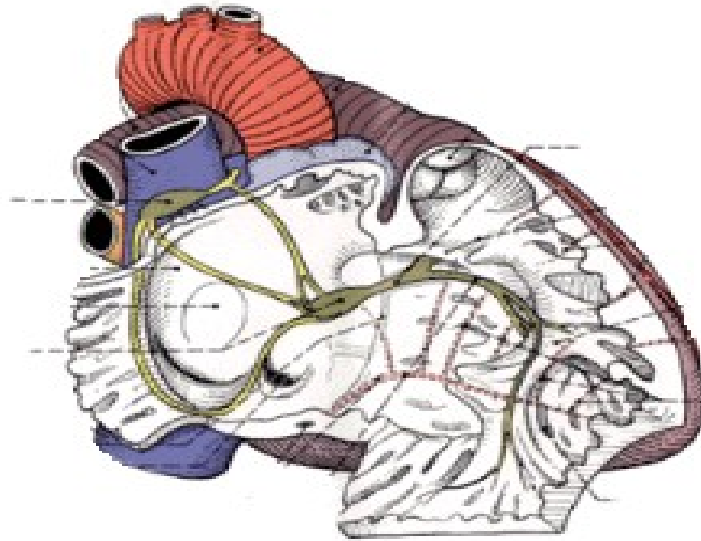


Figure 17 : Vue schématique du cœur montrant les nœuds sino-auriculaires et auriculo-ventriculaire, ainsi que le faisceau de His avec ses deux branches.

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 nœud 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 :

Sur le plan physiologique, les CIA sont le type même du shunt gauche-droite prétricuspidé, une partie du retour veineux pulmonaire va rejoindre le sang veineux systémique avant la valve tricuspide.

L'importance du shunt est conditionnée par [20,21] :

- La taille de la communication.
- La position des veines pulmonaires par rapport à la CIA.
- La compliance des deux ventricules.
- Le niveau des résistances pulmonaires et systémiques.
- L'existence ou non d'une valvulopathie mitrale ou tricuspide.

A la naissance, la persistance de vaisseaux pulmonaires de type fœtal, associée à la l'hypertrophie du ventricule droit, limite l'importance du shunt à travers la CIA. Progressivement, dans l'enfance, les vaisseaux pulmonaires perdent leurs caractéristiques fœtales, l'hypertrophie du ventricule droit régresse et le shunt gauche-droite augmente.

Les pressions auriculaires sont directement dépendantes des compliances relatives des deux ventricules. Dans les premiers mois de vie, l'épaisseur pariétale des deux ventricules est similaire, les pressions de remplissage sont les mêmes dans les deux ventricules et la compliance du ventricule droit est diminuée en raison de l'hypertrophie pariétale, ce qui explique un faible shunt gauche-droite à travers la CIA. Or, l'hypertrophie du ventricule droit est directement liée à l'état des résistances vasculaires pulmonaires, élevées en période néonatale et qui vont se normaliser ensuite.

A l'inverse, une diminution de la compliance ventriculaire gauche (secondaire à une hypertrophie ou à l'âge) augmente l'importance du shunt gauche-droite auriculaire.

Tout ceci explique que shunt gauche-droite atrial est faible chez le nouveau-né, et son augmentation est progressive avec l'âge.

II. Retentissement du shunt :

Lorsque le shunt est important, le débit sanguin pulmonaire augmente donc largement pouvant doubler ou tripler. Les résistances pulmonaires baissent alors, permettant aux pressions pulmonaires de rester dans les limites de la normale. Chez l'adulte sont observées deux modifications :

- La taille de la CIA a tendance à s'accroître, probablement en raison de la dilatation progressive de l'oreillette droite.
- La compliance du ventricule gauche diminue.

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.

LA COMMUNICATION INTERAURICULAIRE

I. Anatomie pathologique :

Précisons d'emblée que les CIA de type « ostium primum » sont situées en dehors de la fosse ovale aux confins des valves auriculoventriculaires et rentrent dans le cadre d'un canal atrioventriculaire partiel ou complet. Donc nous les avons exclu de la présente étude.

On décrit habituellement quatre types de communications inter auriculaires (CIA) (voir figure n°17) :

A. 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 confluyente 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 [22] :

- 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 entraîner une malposition du septum primum[23] .
- 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 2^{ème} 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 [24] .

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

B. CIA de type sinus venosus: [25]

Elles représentent 10% du total des CIA [26,27] 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, confluyente avec la VCI, plus rare. On distingue ainsi les sous-types « sinus venosus supérieur » et « sinus venosus inférieur ».

Le retour veineux pulmonaire anormal désigne l'ensemble des malformations congénitales du cœur intéressant les anomalies de connexion des veines pulmonaires à l'oreillette gauche.

Cette anomalie est en rapport avec une anomalie de connexion du plexus vasculaire pulmonaire et de la veine pulmonaire primitive.

Si aucune des quatre veines pulmonaires ne se connecte à l'oreillette gauche, il s'agit d'un retour veineux pulmonaire anormal total. Si au moins une veine se connecte à l'oreillette, il s'agit d'un retour veineux pulmonaire anormal partiel, anomalie la plus fréquemment rencontrée en association avec une CIA.

C. 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 déchissance 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 [28].

D. 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.

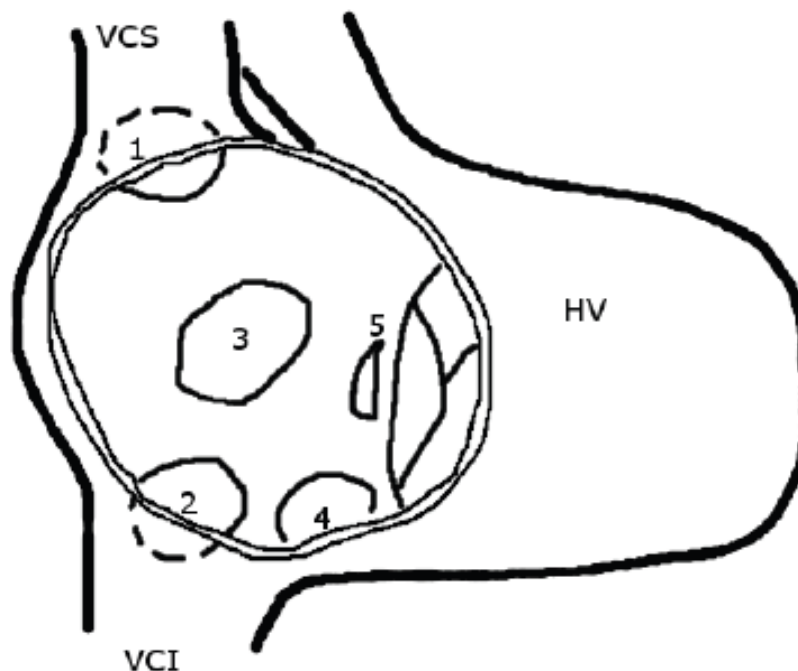


Figure 18 : Les différents types de CIA. Vue de l'oreillette droite. VCS : veine cave supérieure ; VCI : veine cave inférieure ; HV : ventricule droit.

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 :

A. 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 chez l'enfant un retard staturo-pondéral. Par contre, les bronchites ou bronchiolites et les infections pulmonaires à répétition sont fréquentes, avec des poussées d'insuffisance cardiaque chez ces enfants 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. L'examen clinique peut retrouver un souffle protomésosystolique éjectionnel maximal au foyer pulmonaire et irradiant dans les deux aisselles, d'intensité 1 à 2/6ème, parfois 3/6ème, lié à l'augmentation du débit sanguin au travers de la valve pulmonaire (sténose pulmonaire fonctionnelle). En effet, le flux sanguin à travers l'orifice de la CIA lui-même ne produit pas de souffle.

Le souffle de la CIA s'accompagne d'un éclat du premier bruit et un dédoublement fixe du second bruit, perçu aux deux temps de la respiration (contrairement au dédoublement physiologique, uniquement inspiratoire), qui a une grande valeur sémiologique.

Tous ces signes sont souvent discrets chez les petits enfants et les adultes car le souffle est d'intensité modéré, les 2 signes auscultatoires les plus fréquents étant

la présence d'un souffle perçu au foyer pulmonaire et le dédoublement du second bruit.

La plupart des CIA surviennent de façon sporadique et sont isolées, toutefois elles peuvent s'associer à certaines pathologies ou s'intégrer dans un cadre syndromique qu'il faut rechercher (comme par exemple le syndrome de Holt-Oram, d'Ellis-van Creveld, de Noonan, de Poland, et les formes familiales).

B. Paraclinique: [20,29]

1. Radiographie thoracique :

La radiographie standard de face peut objectiver une cardiomégalie, avec une dilatation du tronc de l'artère pulmonaire se traduisant par une saillie de l'arc moyen gauche, et une hyper vascularisation pulmonaire, témoin d'un hyperdébit pulmonaire.

La pointe du cœur est relevée et il existe souvent une dilatation de l'oreillette droite.

Le bouton aortique quant à lui est petit ou non visible.

Cependant il convient de garder en tête qu'une image thoracique normale n'élimine en rien une CIA, même à gros débit.

2. Electrocardiogramme :

La caractéristique ECG des CIA est la déviation axiale droite avec un bloc de branche droit incomplet (aspect rsr' en v1).

Progressivement des signes de surcharge ventriculaire droite vont apparaître avec une prédominance de l'onde R' en V1.

Un axe gauche doit faire évoquer en premier lieu une forme partielle de canal atrio-ventriculaire, mais qui se rencontre également dans le syndrome de Noonan (avec CIA de type ostium secundum) ou dans les CIA de type ostium primum.

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

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

3. Echocardiographie-doppler :

L'échocardiographie est l'examen de référence dans cette pathologie. L'échocardiographie (transthoracique ou transoesophagienne) (Annexe 1) fait le diagnostic positif de la CIA [30], 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 (les CIA étant le plus souvent ovales et non rondes). C'est le plus grand diamètre qui doit être pris en compte [31]. La longueur du septum interauriculaire doit être mesurée, cette longueur devant être au moins plus grande de 14 mm que le diamètre de la CIA pour envisager l'implantation d'un dispositif de type Amplatzer® septal occluder. La meilleure corrélation du diamètre mesuré des CIA avec le diamètre étiré mesuré lors du cathétérisme est obtenue par la mesure en Doppler couleur en coupe apicale 4 cavités ($r=0,79$) [31].

L'analyse des rebords (rebord inférieur adjacent à la veine cave supérieure et à la veine pulmonaire supérieure droite, rebord antéropostérieur proche de la veine

cave inférieure, rebord supérieur adjacent à la paroi supérieure de l'oreillette) est également fondamentale, car la mise en place d'une prothèse de fermeture nécessite la présence de rebords d'au moins 5 millimètres sur la circonférence du défaut. Seul le rebord postérieur à l'aorte, qui représente le rebord antérieur de la CIA, peut être absent [32]. L'échocardiographie peut évaluer le retentissement du shunt auriculaire par la mesure du diamètre du ventricule droit (surcharge volumique) : dilatation ventriculaire droite avec rapport ventricule droit (VD)/ventricule gauche (VG) > 0,7, et par l'existence d'un mouvement paradoxal du septum interventriculaire, c'est à dire d'un mouvement inversé du septum interventriculaire. La mesure du rapport des débits cardiaques pulmonaires et systémiques (Qp/Qs) permet d'évaluer la surcharge ventriculaire droite et donc l'hyperdébit pulmonaire : Ce calcul est bien corrélé à celui obtenu par cathétérisme cardiaque ($r=0,85$) [33]. Un rapport de débit supérieur à 1,5 est une indication de fermeture de la CIA [34].

L'échocardiographie permet également la recherche d'anomalies associées :

- Le rétrécissement pulmonaire. La surcharge volumique du ventricule droit peut induire un gradient fonctionnel sur la voie pulmonaire, qui ne doit pas dépasser 10 mmHg (gradient pic à pic hémodynamique, ou gradient moyen en Doppler) ;
- Les anomalies de la valve mitrale : prolapsus valvulaire mitral dans les CIA ostium secundum de l'adulte, fente mitrale dans les CIA ostium primum, mais parfois également ostium secundum ;
- Les anomalies de la valve tricuspide, type Ebstein ;
- Les RVPA : les veines pulmonaires doivent être recherchées de façon systématique.

La visualisation d'un tronc veineux innominé et/ou d'une VCS dilatée doit faire rechercher un RVPA partiel (incidence suprasternale pour les RVPA gauches dans le TVI, ou sous-costale pour les RVPA droits dans le pied de la VCS) ;

- Les retours veineux systémiques anormaux : VCS gauche dans le sinus coronaire, suspectée sur un sinus coronaire dilaté ;
- L'association avec d'autres shunts : CIV ou canal artériel.

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

Annexe 1 : Images échographiques de CIA

Figure 19: Image échographique transthoracique 4 cavités d'une CIA ostium secundum. [34]

OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche

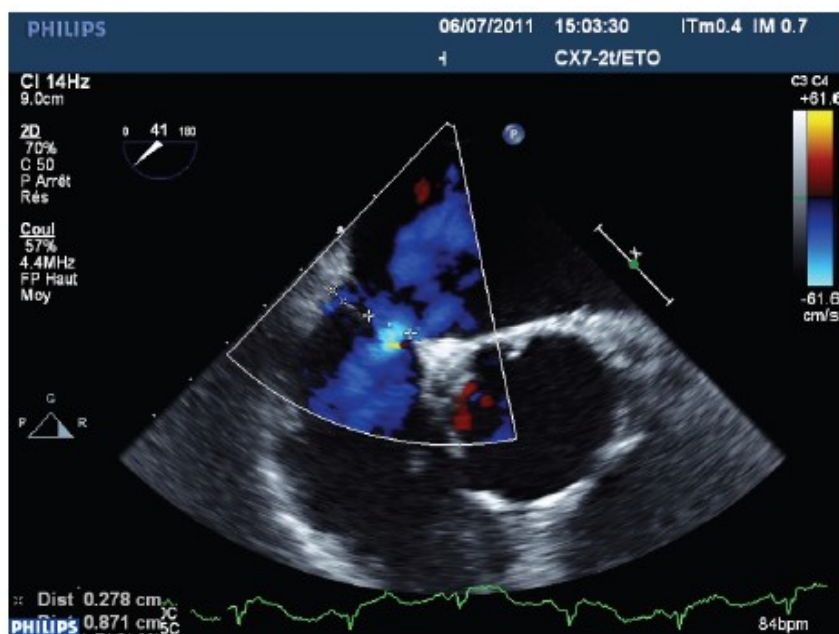


Figure 20: Image échographique transoesophagienne d'une CIA ostium secundum. [34]

OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche

4. Cathétérisme et l'angiographie :

Le cathétérisme droit n'est plus utilisé à visée diagnostique mais est indiqué dans les rares cas où les pressions pulmonaires n'ont pas pu être déterminées au doppler, ou lorsque ces pressions pulmonaires sont élevées.

Toutefois le cathétérisme cardiaque et l'angiographie permettent la quantification du shunt gauche-droite, la mesure des pressions artérielles pulmonaires et la recherche d'anomalies associées. Elle permet également la mesure des débits pulmonaires et systémiques (Q_p/Q_s) par application du principe de Fick. Les équations de Fick permettent d'estimer le débit cardiaque pulmonaire et le débit cardiaque systémique grâce à la différence artério-veineuse en oxygène [35] (en prenant les saturations dans les veines pulmonaires, dans l'artère pulmonaire et dans l'aorte, la saturation dans la partie haute de la VCS représentant le sang veineux mêlé).

5. Le scanner et l'imagerie par résonance magnétique :

Peuvent parfois être utilisés en complément si l'échographie n'est pas suffisante.

Toutefois l'IRM cardiaque possède une indication dans le cadre de notre sujet : il peut être utile d'avoir recours à cet outil dans le cas des cardiopathies cardiaques congénitales ou un bilan précis des malformations est souhaitable en vue d'une réparation chirurgicale.

III. Formes cliniques :

Il faut distinguer deux types de formes de CIA : la CIA maladie, qui survient de manière sporadique chez un individu donné et la CIA symptôme, qui est une facette parmi d'autres d'un syndrome plus complexe.

A. Les formes étiologiques :

1. Facteurs génétiques :

La grande majorité des CIA surviennent de façon sporadique et sont isolées, ou du moins aucun facteur causal ne peut être identifié [36].

Toutefois il existe certaines formes familiales où la mutation d'un gène peut entraîner une CIA ou un syndrome polymalformatif incluant une cardiopathie congénitale qui peut être la CIA.

C'est ainsi que les progrès de la génétique moléculaire permettent aujourd'hui le diagnostic anténatal de certaines maladies ou du moins le conseil génétique pour certains familles dites à risque [37].

a. Syndrome de Holt-Oram : [38]

Ce syndrome associe à une CIA , souvent de type ostium secundum, un bloc auriculo-ventriculaire, des anomalies squelettiques des membres supérieurs concernant le plus souvent le segment radial donnant des malformations à type de pouce triphalangé, une agénésie des os de l'avant-bras et du bras, etc.

Ce syndrome se transmet sur le mode autosomique dominant avec une pénétrance quasi complète et une expression variable.

Un gène de localisation, le gène TBX-5, a été découvert [39], situé sur le bras long du chromosome 12 (12q23-q24).

L'identification de ce gène pourrait aider grandement à l'élucidation des mécanismes moléculaires gouvernant la septation cardiaque lors de la vie in-utero.

b. CIA familiales avec PR long :

C'est une anomalie génétique à transmission autosomique dominante, associant une CIA à une anomalie constante de l'ECG consistant en un PR long.

Le gène responsable n'a pas encore été identifié.

c. Syndrome de Poland :

Il s'agit d'une anomalie génétique dont le gène responsable n'a pas encore été identifié, et qui associe une CIA à une agénésie unilatérale des pectoraux.

d. Syndrome de Noonan :

C'est une maladie génétique orpheline qui touche aussi bien les filles que les garçons à raison d'une prévalence de 1 sur 2500.

Le tableau clinique le plus fréquemment retrouvé consiste en l'association d'une malformation cardiaque congénitale, d'une petite taille, d'anomalie de la morphologie du visage,

D'anomalies hématologiques et lymphatiques, de troubles psycho-intellectuels et psychomoteurs et enfin de difficultés d'apprentissage du langage.

e. Le gène NKX2-5 :[40]

C'est un gène homéotique, codant pour une protéine appelée homéoprotéine, qui est un facteur de transcription. Il se caractérise par une séquence de nucléotide commune à tous les gènes homéotiques : l'Homéobox.

Les gènes homéotiques jouent un rôle fondamental dans l'édification embryonnaire, notamment par la régulation de l'expression des gènes de différenciation.

Les mutations de ce gène retrouvées chez l'homme entraînent diverses malformations cardiaques, en l'occurrence : CIA avec troubles de la conduction, tétralogie de Fallot, Maladie d'Ebstein, atrésie pulmonaire. En effet ce gène intervient dans la spécification cardiaque et agit sur plusieurs voies de développement en particulier la septation cardiaque et la maturation du nœud auriculo-ventriculaire.

De plus, une étude [41] faite chez des patients présentant différentes malformations cardiaques en particulier des CIA, CIV, et CAV, a permis d'identifier 35 mutations différentes du gène NKX2-5, absentes d'ailleurs du tissu cardiaque sain de ces même patients.

Enfin signalons que de manière générale, dans la plupart des aberrations chromosomiques telles les trisomies, on retrouve une cardiopathie congénitale, qui peut être une CIA [37].

2. Facteurs environnementaux :

a. Agents toxiques :

- Tabac et alcool :

Les cardiopathies congénitales sont plus fréquentes chez les enfants de mère tabagique ou éthylique.

Concernant les foetopathies alcooliques, une étude [42] a montré qu'une CIA est souvent présente, associée en règle à d'autres cardiopathies, ainsi qu'à une microcéphalie, une microphthalmie, une micrognathie, et un retard de développement intra-utérin.

- Médicaments et autres toxiques :

Plusieurs médicaments connus pour leurs effets néfastes sur l'embryogenèse sont à proscrire durant la grossesse.

C'est le cas par exemple de l'hydantoïne, le thaliomide, le lithium, les amphétamines etc...

b. Agents infectieux :

Le principal agent infectieux responsable de cardiopathies congénitales est celui de la rubéole, qui induit des malformations cardiaques, oculaires et auriculaires. En particulier, l'atteinte cardiaque de la rubéole consiste le plus souvent en une persistance du canal artériel, une CIA ou une sténose pulmonaire.

D'autres virus ont un cardiotropisme ; c'est par exemple le cas du virus coxsackie B.

B. Formes évolutives :

1. Réaction d'Eisenmenger :

L'élévation progressive des pressions pulmonaires, qui peut survenir dès le début de la seconde décennie de vie, ainsi que l'altération irréversible du lit vasculaire pulmonaire sont les principaux déterminants de la réaction d'Eisenmenger.

Les pressions pulmonaires atteignent le niveau des pressions systémiques, puis les dépassent aboutissant à l'inversion du shunt qui devient droite-gauche, avec apparition d'une cyanose et d'une polyglobulie.

A ce stade, la fermeture chirurgicale de la CIA est formellement contre-indiquée car la communication interauriculaire devient la « voie de sortie » des cavités droites.

La réactivité du lit vasculaire pulmonaire est testée au cathétérisme, sous monoxyde d'azote. Si la réponse est positive, on peut être conduit à prescrire un traitement anticalcique qui peut notablement aider le patient.

Dans le cas contraire, des essais sont en cours utilisant la prostacycline et ses dérivés. Le mode d'administration de la prostacycline, intraveineux, sous cutané, par inhalation ou per os, n'a pas encore fait la preuve d'une efficacité particulière.

En dehors de la prostacycline, le traitement palliatif « classique » de l'HTAP fixée associe saignées et antimitotiques. L'hématocrite doit être stabilisé autour de

60%, la saignée (avec compensation simultanée) n'étant utilisée qu'en cas de signes cliniques de mauvaise tolérance : céphalées, vertiges, asthénie.

Les antivitamines K ont pour avantages la prévention des thromboses pulmonaires et cérébrales, mais leur utilisation est souvent limitée par le risque d'hémoptysie.

Dès l'apparition des premiers signes de défaillance cardiaque droite, le patient peut être mis sur une liste d'attente de transplantation en bloc cœur + poumons, chirurgie lourde, à risque opératoire important et résultats à moyen terme encore imparfaits.

En l'absence de cas connus d'inefficacité de la fermeture de la CIA dans sa prévention, l'extrême gravité de cette évolution souligne la nécessité d'opérer toute CIA hémodynamiquement significative diagnostiquée chez l'enfant, de préférence avant l'âge de 10 ans.

2. CIA vieillie :

Ce terme s'applique aux CIA restées longtemps asymptomatiques et donc diagnostiquées à un âge tardif, en général après 50 ans.

Le tableau clinique de ces patients associe fibrillation auriculaire, insuffisance cardiaque droite, HTAP et cardiomégalie radiologique.

C. Formes associées :

1. Association à d'autres anomalies cardiaques :

a. Anomalies du cœur droit :

- Retours veineux pulmonaires anormaux partiels :

C'est l'anomalie cardiaque la plus fréquemment associée aux CIA, plus particulièrement aux CIA de type sinus venosus.

Le retour veineux anormal peut se faire dans la VCS, l'oreillette droite, le sinus coronaire, ou plus rarement dans une VCS gauche ou dans la VCI [28].

Cela est dû à l'anatomie de la région, comme vu précédemment.

- Drainage anormal d'une VCS gauche dans le sinus coronaire ou dans l'OG :

Cette anomalie se voit dans les CIA du sinus coronaire (dites unroofed coronary sinus).

Son diagnostic est d'un grand intérêt et pèse sur l'acte chirurgical : si elle est communicante, sa ligature est possible ; dans le cas contraire, elle doit être canulée lors de la circulation extracorporelle.

- Sténose valvulaire pulmonaire :

Il faut suspecter cette anomalie chez un patient porteur d'une CIA quand on ausculte un souffle systolique particulièrement intense et frémissant, et affirmer le diagnostic par l'échocardiographie doppler.

- **Insuffisance tricuspide fonctionnelle :**

Cette anomalie est en général plus une conséquence de la CIA qu'une véritable lésion associée.

En effet l'hyperdébit causé par le shunt gauche droit ainsi que l'élévation progressive des pressions droites (due notamment à l'élévation des pressions pulmonaires) induisent la dilatation de l'oreillette droite avec dilatation de la valve tricuspide.

b. Anomalies du cœur gauche :

- **Prolapsus de la grande valve mitrale :**

Le plus souvent retrouvée dans les CIA de type ostium secundum [42].

- **Insuffisance mitrale :**

Le plus souvent liée à un prolapsus de la grande valve mitrale, mais peut également être due à une cleft du feuillet antérieur de la valve mitrale, qui peut coexister avec une CIA sans autre anomalie de la jonction atrioventriculaire [20].

- **Syndrome de lutenbacher :**

Ce syndrome consiste en l'association d'une CIA de type ostium secundum et d'un rétrécissement mitral acquis d'origine rhumatismale.

Si cette forme a tendance à disparaître dans les pays développés en raison de la quasi-éradication du rhumatisme articulaire aigu, elle demeure d'actualité dans notre contexte,

Ou le rhumatisme articulaire aigu reste un problème de santé majeur.

- Association d'une CIA avec cardiomyopathie obstructive ou non obstructive :

Association décrite mais qui reste rare.

2. Association à des anomalies extra-cardiaque :

a. CIA associée à des syndromes polymalformatifs : [21]

On décrit de multiples de syndromes polymalformatifs associées aux CIA.

Parmi les plus connus de ceux-ci, nous pouvons citer : le syndrome de Holt-Oram, le syndrome de Pierre Robin, le syndrome de Noonan, etc.

b. CIA associée à diverses malformations :

Les CIA peuvent être associées à de multiples anomalies malformatives comme l'hyperthélorisme, la fente palatine, ou encore le ptosis d'un œil.

IV. Traitement :

A. Le traitement médical :

1. Buts de traitement médical :[43]

Il s'agit d'un traitement palliatif.

Le but n'est en effet pas d'obtenir une fermeture de la communication anormale, mais plutôt d'améliorer la tolérance de la maladie, d'en éviter les complications.

Le but visé est le contrôle des conséquences néfastes de l'hémodynamique anormale des porteurs de CIA.

2. Moyens :

a. Traitement symptomatique :

Il n'est pas spécifique. Il s'agit du traitement symptomatique des complications de la CIA.

Le traitement médical repose sur l'utilisation de digitaliques, diurétiques et nitrates, en fonction du contexte clinique de chaque malade et de la tolérance de la maladie.

b. Prophylaxie de l'endocardite infectieuse :

Certaines équipes continuent de prescrire une antibiothérapie prophylactique de 6 mois contre l'endocardite infectieuse chez des patients opérés pour CIA.

Toutefois, l'American Heart Association, dans ses recommandations pour la prévention des endocardites infectieuses [44] ne conseille pas une telle pratique, qu'il s'agisse de patients opérés ou non, sauf dans le cas d'anomalie valvulaire concomitante.

B. 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 entraîne chez les patients opérés un allongement de la durée de vie et une diminution de la limitation fonctionnelle par rapport aux patients non opérés [43].

2. Moyens : [45]

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°21)

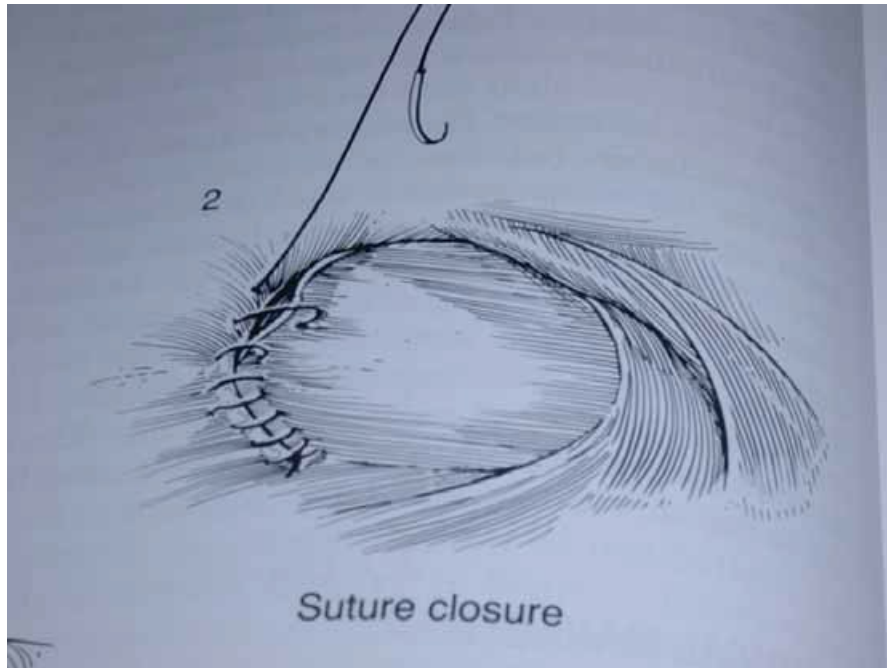


Figure 21 : Suture directe d'une petite CIA

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.

Exemples de patch utilisés pour la fermeture des CIA :

- Patch en péricarde autologue traité au glutaraldehyde ou non.
- Goretex patch ® W.L. Gore Associates, Flagstaff, Arizona).
- Patch péricardique bovin traité au glutaraldehyde (Edwards Life Science ®, Irvine CA).
- Patch péricardique bovin photo-oxydé (Cardiofix ®, Sulzer Medica, Ausin, TX).

a. La fermeture chirurgicale sous CEC :

- 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.

- 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 monitoring 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
- Capnographie
- Pression artérielle invasive via l'artère radiale ou fémorale pour surveillance continue de la PA.
- Voie veineuse centrale souvent jugulaire interne droite pour monitoring de la pression veineuse centrale et sert éventuellement à l'administration des drogues vasoactives.
- Monitoring de la diurèse par une SAD.
- Monitoring de la température centrale par un thermomètre rectale et oesophagien.
- Monitoring du niveau d'anesthésie par le bispectral (BIS)
- Antibio prophylaxie par une céphalosporine 2^{ème} 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).
- **Les voies d'abord :**
- Voie 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°22) 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 [46].

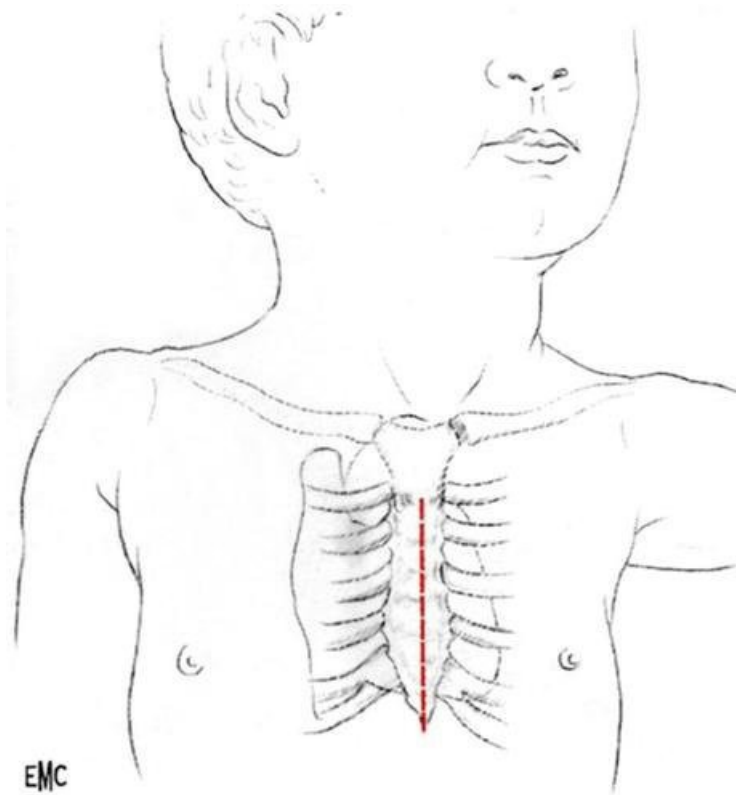


Figure 22 : Tracé de la sternotomie médiane

- Voies d'abord mini invasives :
 - Mini thoracotomie antéro-latérale droite : (Right Submammary minithoracotomy)

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 [47].

Sont réalisables par cette voie d'abord, la correction de tous les types de CIA et de RVPA. 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 [48], 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 5^{ème} (ou parfois du 4^{ème}) espace intercostal.

L'exposition du cœur est améliorée par un rétracteur de tissu souple, un écarteur de côtes spécifique à cette indication, et 2 points de suture péricardiques [49].

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 [47].

- Mini thoracotomie postéro-latérale droite [20, 50,51] :

Cette autre technique reposant sur une voie d'abord moins invasive est aussi sûre et efficace que la précédente. Elle donne ainsi d'aussi bons résultats que ceux de la chirurgie par voie classique et n'entraîne 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 23 : Thoracotomie antéro latérale droite chez une jeune fille : on note l'incision qui passe par le sillon sous-mammaire.



Figure 24 : Mini thoracotomie postéro-latérale.

- La circulation extracorporelle CEC) :

L'intervention 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. Il n'est pas utile de mettre en place une canule de décharge des cavités gauches.

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 cœur. La glace pilée est utilisée par de nombreuses équipes. Son risque 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 25 : La pompe a galet du service de CCV



Figure 26 : Vue opératoire : canulations

Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

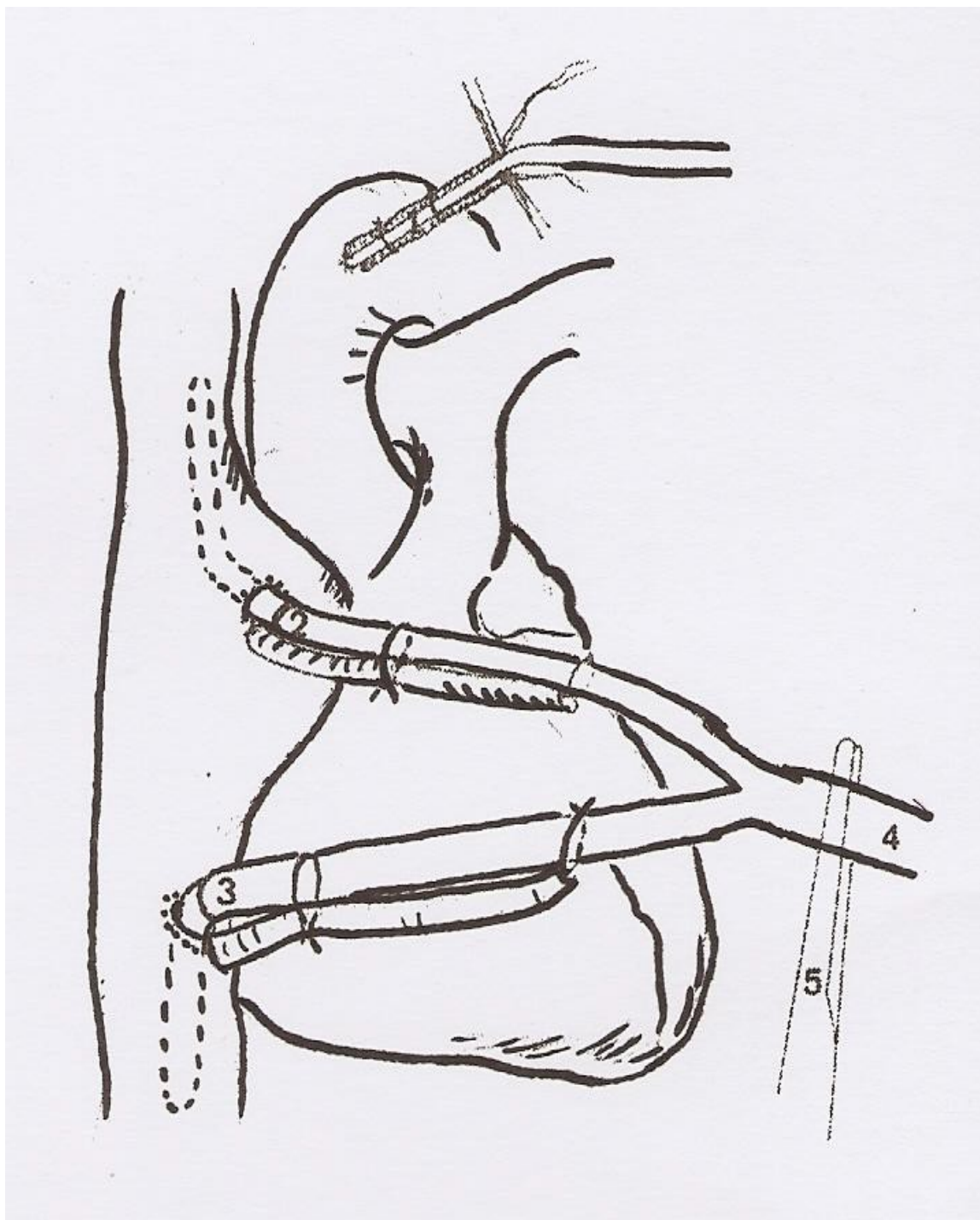


Figure 27 : Aspect final du cœur, canules en place

1. Canule aortique 2. Canule veine cave supérieure 3. Canule veine cave inférieure
4. Ligne veineuse 5. Clamp veineux

- Le geste chirurgical :
- **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 [52]. 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 [53]. 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 [54].

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 cardioplégé. 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 nœud 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.

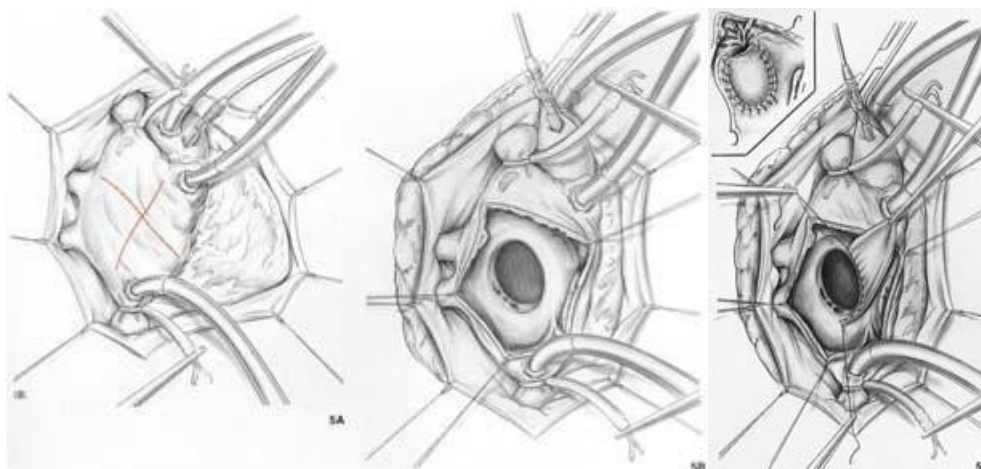


Figure 28 : Fermeture de la communication interauriculaire (CIA) ostium Secundum. [55]

- A. Atriotomie droite,
- B. Exposition de la CIA,
- C. Mise en place du patch et prépergure de l'oreillette gauche.

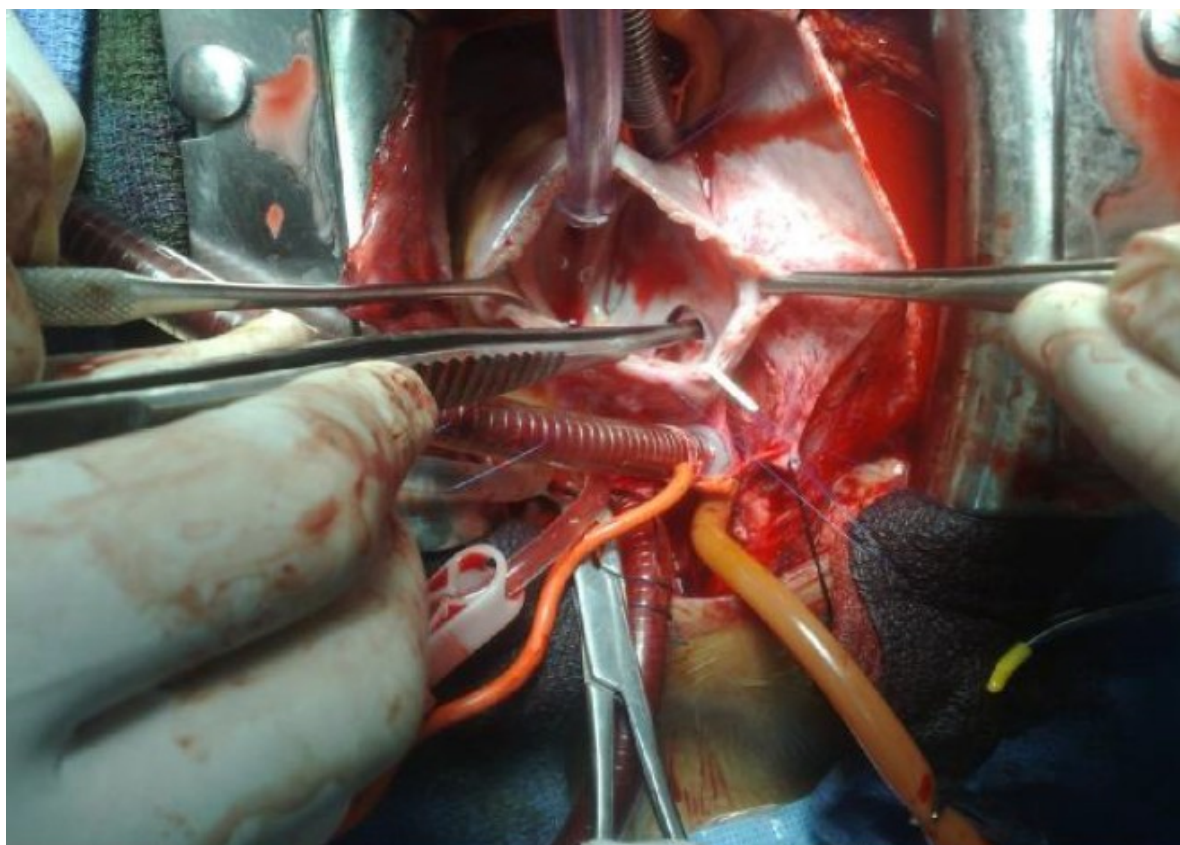


Figure 29: CIA type ostium secundum.

Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

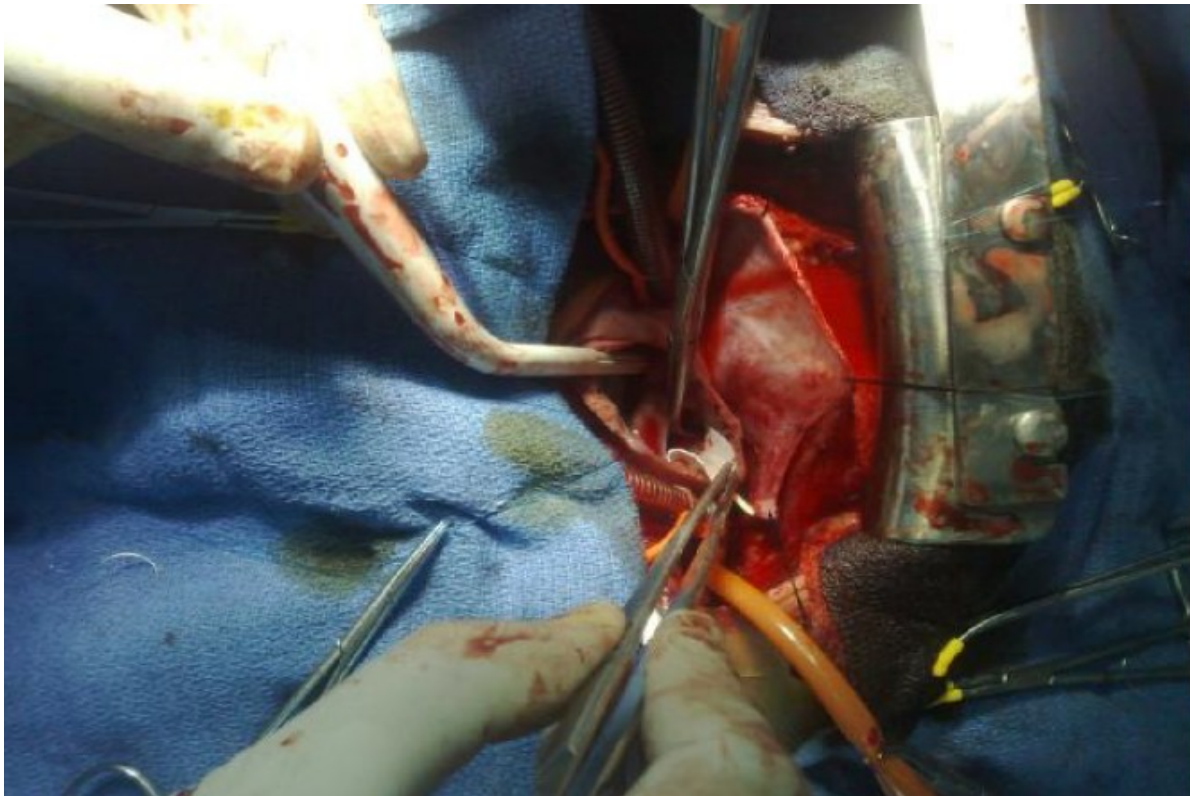


Figure 30 : Mise en place d'un patch pour fermer la CIA.

Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

➤ **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.

➤ **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.

➤ **Cure d'un retour veineux pulmonaire anormal associé :**

Le cas le plus souvent rencontré est un retour veineux pulmonaire anormal dans la veine cave supérieure. Les techniques de réparation de ce type d'anomalie sont très nombreuses. Les éléments de choix entre ces techniques doivent tenir compte des risques de complications potentielles que sont les troubles du rythme, réputés plus fréquents après correction de ce type de CIA, et les obstructions aux retours veineux, pulmonaire et surtout systémique [56]. Les éléments décisionnels sont le niveau d'abouchement des veines pulmonaires, la position de la CIA, la taille de la veine cave supérieure et l'âge du patient [57].

- **Tunnellisation simple :**

Cette technique sera utilisée chaque fois que la veine cave supérieure est dilatée, que la CIA n'est pas trop haut située et que le niveau d'abouchement du RVPA est bas situé à la jonction cavoatriale.

Le patch de péricarde est cousu de manière à rediriger les veines pulmonaires vers l'oreillette gauche au travers de la CIA. Dans ce cas, il faut découper le patch de façon à ce que la tunnellation soit assez large sans entraîner néanmoins d'obstruction du retour cave.

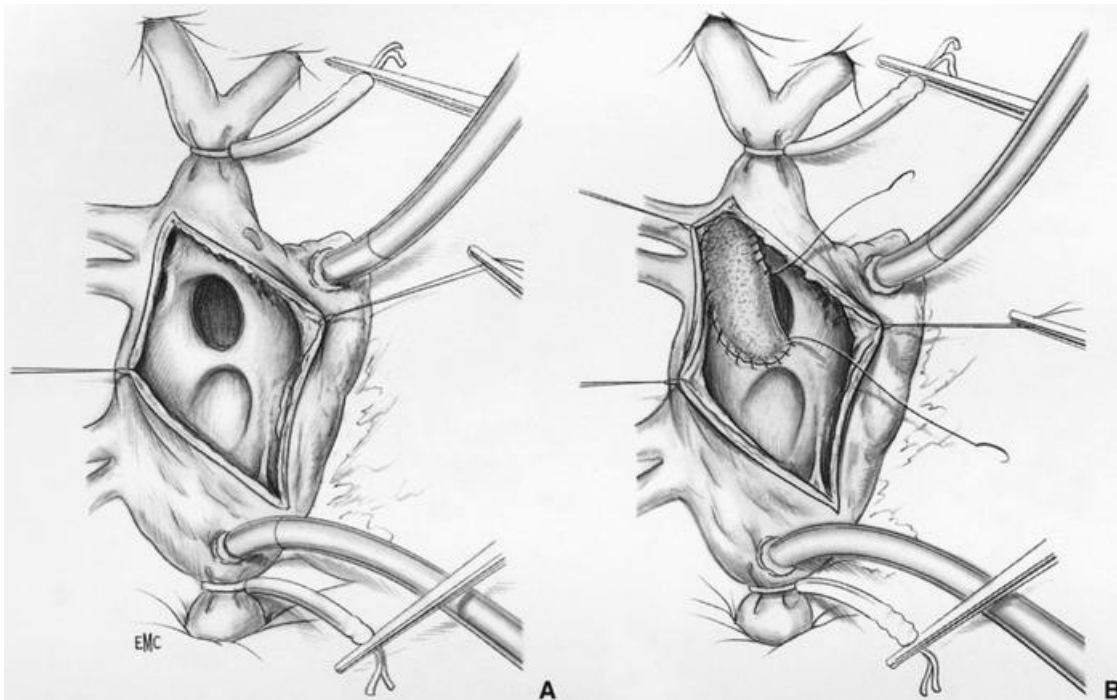


Figure 31: Tunnellisation simple. [55]

A. Abord et exposition du sinus venosus.

B. Mise en place du patch de tunnellation.

- **Patch d'élargissement de la veine cave supérieure :**

Cette technique est employée lorsque la mise en place du patch de tunnellisation risque de retentir sur le retour veineux systémique. Ce risque est d'autant plus grand que la veine cave supérieure est de petit calibre (en particulier dans les cas avec VCSG associée), que la CIA est haute et que le niveau d'abouchement des veines pulmonaires est haut situé. L'intervention est menée de la même façon que pour une tunnellisation simple et seule l'atriotomie et sa fermeture sont modifiées. L'atriotomie, en L, comprend une partie verticale, la plus postérieure possible à distance du nœud sinusal. On essayera de déterminer le trajet de l'artère du nœud sinusal car un trajet rétro cave contre-indique cette technique, la partie verticale de l'atriotomie compromettant dans ce cas la vascularisation du nœud sinusal. La fermeture de la partie verticale de l'atriotomie se fait par l'intermédiaire d'un patch de péricarde ovalaire, ce qui permet d'élargir la veine cave supérieure en regard de la tunnellisation du RVPA. Le bord supérieur de ce patch doit être arrondi de façon à obtenir un élargissement d'emblée significatif de la veine cave.

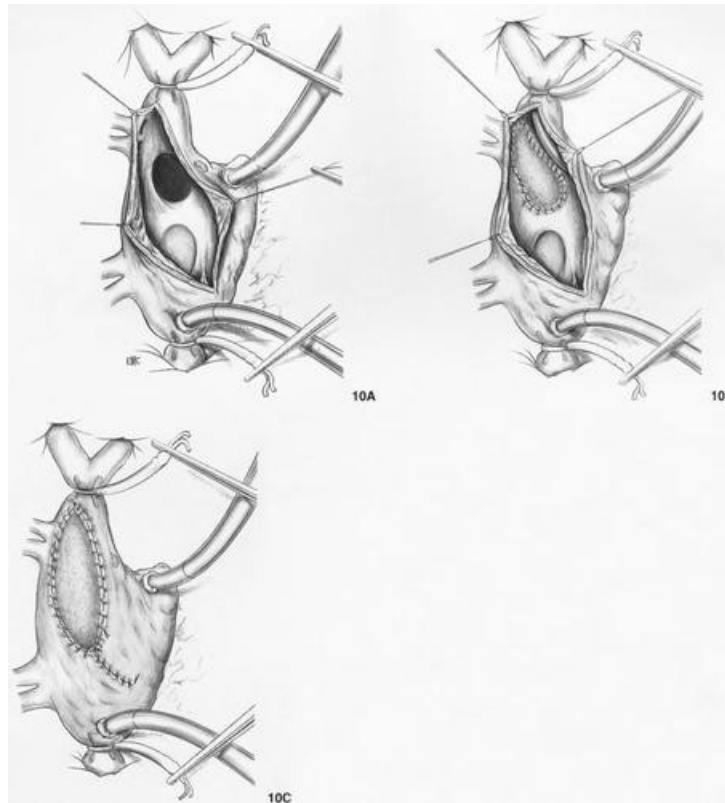


Figure 32 : Élargissement par patch de la veine cave supérieure. [55]

- A. Atriotomie en L.
- B. Tunnellisation du retour veineux pulmonaire partiel anormal.
- C. Fermeture par patch de la partie verticale de l'atriotomie.

- **Section et transposition de la veine cave supérieure :**

Cette technique est réservée aux cas où l'abouchement du RVPA est haut situé dans la veine cave, lorsque l'artère du noeud sinusal a un trajet rétrocave, et chez l'enfant en raison de son meilleur potentiel de croissance. La veine cave supérieure est disséquée jusqu'au tronc veineux innominé, la veine azygos respectée. On vérifie par la mobilisation de l'auricule droite et de la veine cave supérieure que l'anastomose entre ces deux structures peut se faire sans problème, ce qui est le plus souvent le cas compte tenu de la dilatation des cavités droites. Cependant lorsque le

RVPA est constitué de plusieurs veines pulmonaires séparées, la veine pulmonaire la plus haut située dans la veine cave peut être très haute. Il faut savoir dans ces cas négliger une petite veine pulmonaire qui se traduira par un shunt minime sans conséquence, plutôt que de réaliser une anastomose en traction. La canulation cave supérieure se fait au niveau du confluent de Pirogoff. La CEC mise en route, l'aorte clampée et la cardioplégie effectuée, on sectionne la veine cave supérieure quelques millimètres au-dessus de l'abouchement de la veine pulmonaire anormale. Cette section sera discrètement oblique en bas et en dedans. Le moignon côté cardiaque est suturé par un surjet aller-retour. Par une atriotomie oblique on réalise la tunnelisation de l'orifice d'entrée de la veine cave supérieure et donc des veines pulmonaires s'y jetant vers l'oreillette gauche via la CIA, qui sera au besoin élargie. Cette tunnelisation est réalisée par un patch de péricarde hétérologue fixé au pourtour de l'orifice de la veine cave supérieure à sa partie supérieure et au bord inférieur de la CIA à sa partie inférieure. La pointe de l'auricule est sectionnée de façon à obtenir un orifice congruent avec la veine cave supérieure. Les bandelettes de muscle pectiné sont réséquées largement au besoin par l'intérieur de l'oreillette droite. Ce temps de préparation de l'auricule est primordial, la seule cause d'échec de cette technique étant liée à la résection insuffisante des trabéculations [58]. L'anastomose entre la veine supérieure et l'auricule se fait par un surjet de fil résorbable en veillant à ne pas créer d'effet « bourse ».

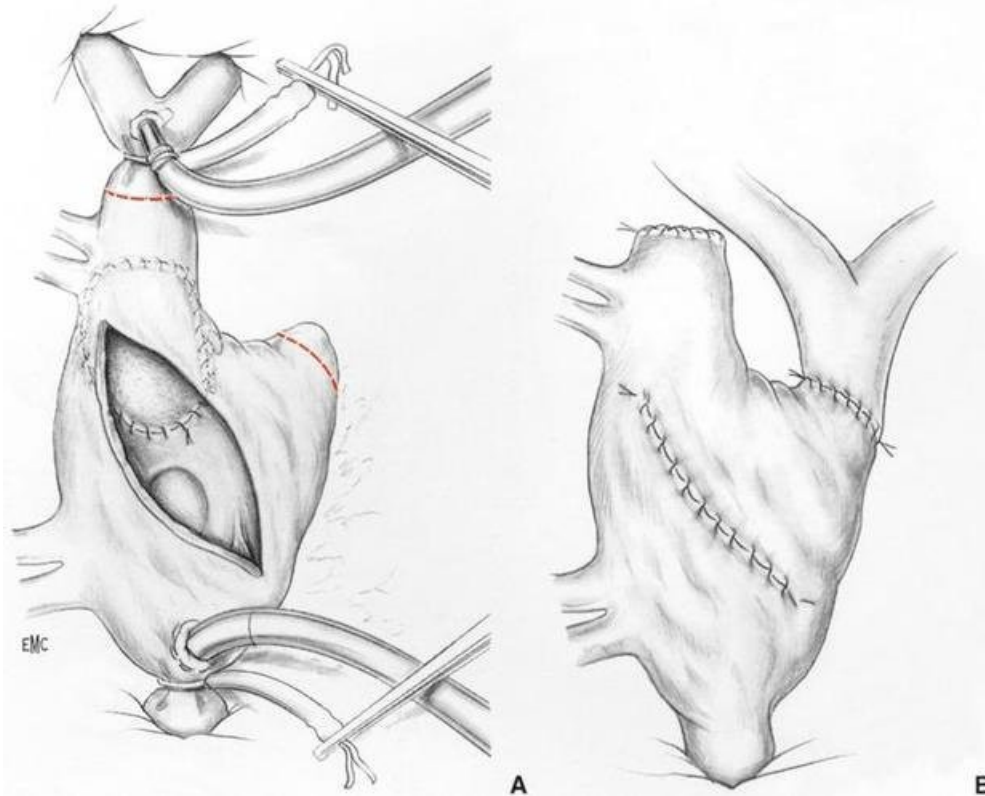


Figure 33: section transposition de la veine cave supérieure. [55]

A. Atriotomie, tunnellation de l'ostium de la veine cave supérieure et tracé des incisions cave et auriculaire.

B. Aspect final près anastomose entre la veine cave et l'auricule.

b. Fermeture par voie percutanée :

En 1974, King et Mill rapportaient la première fermeture percutanée de CIA chez le chien grâce à une double ombrelle en acier inoxydable recouvert de dacron [59]. En 1976, la première fermeture percutanée d'une CIA de 25mm est réalisée avec succès chez une jeune fille de 17 ans avec une ombrelle de 35 mm [60]. La technique a été ensuite réalisée sur 5 patients porteurs de CIA dont le diamètre était < 30mm avec des résultats favorables. Elle a cependant été temporairement aban-

donnée car la taille du cathéter nécessaire pour la mise en place était trop importante (23 French) et la technique d'implantation était complexe et longue. En 1983, Rashkind utilisait un dispositif composé de six bras et trois crochets supportant un disque unique de polyuréthane. La gaine d'introduction était de 16 French. Sept des vingt patients implantés nécessitèrent une chirurgie pour le retrait du dispositif, car une fois en place, les crochets ne pouvaient plus être repositionnés. En 1989, un nouveau dispositif à double disque sans crochet a été conçu par Lock [61]. Ce système était composé de deux ombrelles en dacron, comprenant quatre bras à ressorts sans crochet et un cathéter de largage. Cette prothèse était efficace mais elle fut retirée du marché en 1991 car les fractures des bras métalliques étaient nombreuses.

Ainsi, seule la moitié des CIA était accessible à ces techniques, les indications étant restreintes, en raison essentiellement d'impératifs concernant le diamètre des CIA. En effet, seules les CIA de 20 à 25 mm pouvaient être fermées par voie percutanée.

Les progrès techniques ont permis la création de nouveaux matériaux à l'origine de la miniaturisation de ces prothèses et surtout des mécanismes de fixation. Ainsi, différentes prothèses se sont développées depuis comme les prothèses CardioSEAL® (NMT medical), Atrisept TM (Cardia Inc.) ou Figulla Occluder® [62,63]. Ces prothèses sont actuellement utilisables chez les enfants présentant une CIA.

Actuellement la prothèse la plus utilisée est la prothèse Amplatzer® Septal Occluder [64,65]. Mise sur le marché en 1995, il s'agit d'une prothèse à mémoire de forme auto expansive en nitinol avec 2 disques externes et un disque central qui détermine la taille de la prothèse (entre 4 et 40 mm). Les disques contiennent un

tissu en polyester pour augmenter la capacité d'occlusion. Les disques externes sont plus larges que le disque central de 8 à 16 mm selon la taille de la prothèse, le disque gauche étant plus large que le droit. [66]



Figure 34 : 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.

- **Technique [45] [67] :**

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. Celui-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.

Enfin une antibiothérapie prophylactique doit être instaurée (par exemple ampicilline 200mg/kg associée à de la gentamycine 5 à 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.

c. Occlusion percutanée totalement assistée par ordinateur [68]:

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.

Après déflation du poumon droit, une première incision est faite dans le quatrième espace intercostal sur la ligne axillaire. Ce port sert à introduire la caméra endoscopique. Deux incisions supplémentaires vont permettre l'introduction des 2 bras mécaniques (dans les 3^{èmes} et 5^{èmes} espaces intercostaux). Enfin un dernier port est créé pour introduire des instruments endoscopiques classiques ainsi que pour le drainage.

Après 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 coût 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.

d. Traitement chirurgical de troubles du rythme associés [69] :

A côté de la correction des lésions associées, certaines équipes préconisent le traitement d'un éventuel trouble du rythme associé à la CIA lors de la même intervention.

En effet la dilatation de l'oreillette droite est responsable de modifications électriques cardiaques avec en particulier une dysfonction du nœud sinusal [70].

Rappelons que la propagation de l'onde électrique à partir du nœud sinusal se fait de manière concentrique, à la manière d'ondes observées à la surface de l'eau après y avoir jeté une pierre.

Or, la dilatation de l'oreillette droite (ou encore son ouverture par incision lors de l'opération) peut perturber la propagation normale des ondes électriques.

Ainsi, on peut préconiser le traitement chirurgical des troubles du rythme ne répondant pas au traitement médical lors de la même intervention que la cure de la CIA. Une étude publiée en 2003 montre des résultats encourageants [71].

Il convient cependant de distinguer le flutter et la fibrillation auriculaire, principaux troubles du rythme liés à la CIA, qui diffèrent dans leur pronostic. Ainsi, l'incidence du flutter est en général diminuée par la réparation chirurgicale de la CIA, tandis que la fibrillation auriculaire persiste et nécessite un traitement spécifique [72].

Enfin, évoquons la possibilité de traiter les troubles du rythme auriculaire par radiofréquence en même temps que la fermeture de la CIA. Les résultats de cette

technique sont très satisfaisants [69] et montrant un retour à un rythme sinusal en moyenne en 2 mois.

V. Complications :

A. Complications de la chirurgie :

1. 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 [70].

Toutefois, il semblerait que la réparation chirurgicale de la CIA joue un effet favorable sur l'incidence du flutter auriculaire, mais n'influence que peu la fréquence de la fibrillation auriculaire [72].

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 [73].

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

2. Autres complications :

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

- L'œdème pulmonaire ou encore la péricardite, qui peut entraîner 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.

B. Complications de la fermeture percutanée :

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.

VI. Surveillance et critères de réussite :[45] [74]

Les mesures de surveillance en post-opératoire sont :

- Un examen physique soigneux,
- Un ECG, une radiographie thoracique,
- Et une échocardiographie transthoracique avec doppler.

Ces examens sont à faire 24 heures, six mois puis un an après l'intervention.

L'intervention est considérée réussie s'il n'y a pas de shunt résiduel ou si l'examen doppler montre un jet minimal (moins de 1 mm) ou petit (1 à 2 mm).

L'intervention est considérée comme un échec chez les patients dont l'examen doppler montre un jet modéré (de 2 à 4 mm) ou important (au-delà de 4 mm).

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 juin 2010 et mars 2015, période durant laquelle 22 patients ont bénéficié d'une fermeture chirurgicale d'une CIA.

Le présent travail a pour but d'étudier rétrospectivement les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques chez ces 22 patients.

II. Méthodes :

Nous avons exclu de notre série les patients présentant une CIA dans le cadre d'une cardiopathie complexe telle que :

- Un CAV complet ou partiel
- Une CIA+T4F

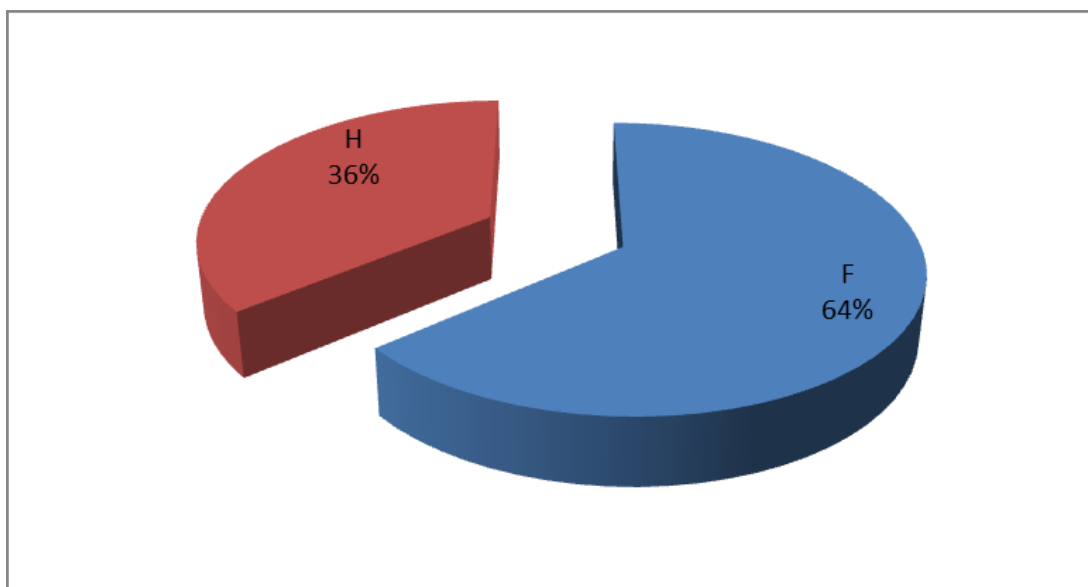
L'exploitation des dossiers a été guidée par une fiche d'exploitation relatant les caractéristiques des patients essentielles pour la tenue de l'étude. Ces caractéristiques ont trait à l'identité, aux antécédents, aux données de l'histoire de la maladie, aux données de l'électrocardiogramme, de l'échocardiographie transthoracique à l'admission. 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 aux USI jusqu'à la sortie de l'hôpital et celles de l'échocardiographie transthoracique de sortie. Les variables quantitatives ont été exprimées en moyenne \pm 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 2010.

RESULTATS

I. Données épidémiologiques et cliniques :

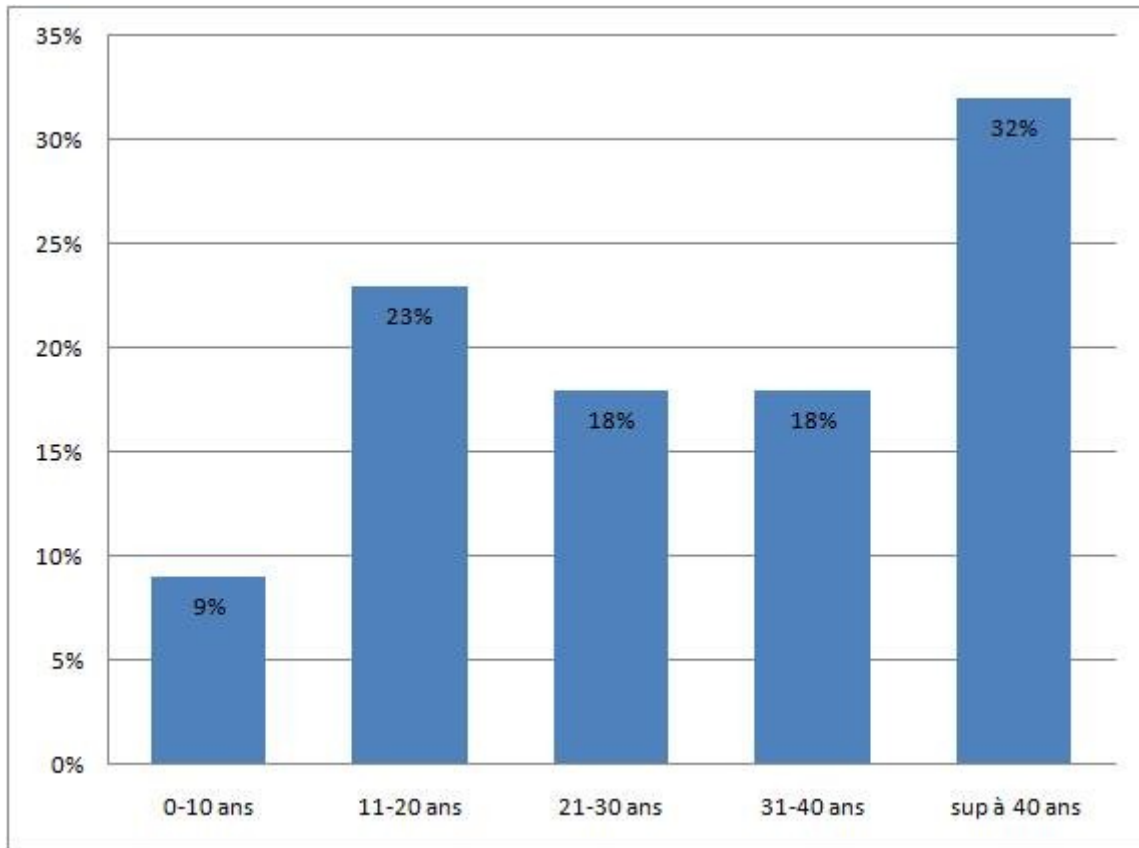
A. Répartition par sexe :



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

Dans notre série, une prédominance féminine est constatée. En effet, parmi nos 22 patients, 14 sont de sexe féminin (64%) et 8 sont de sexe masculin (36%).

B. Répartition par tranche d'âge :



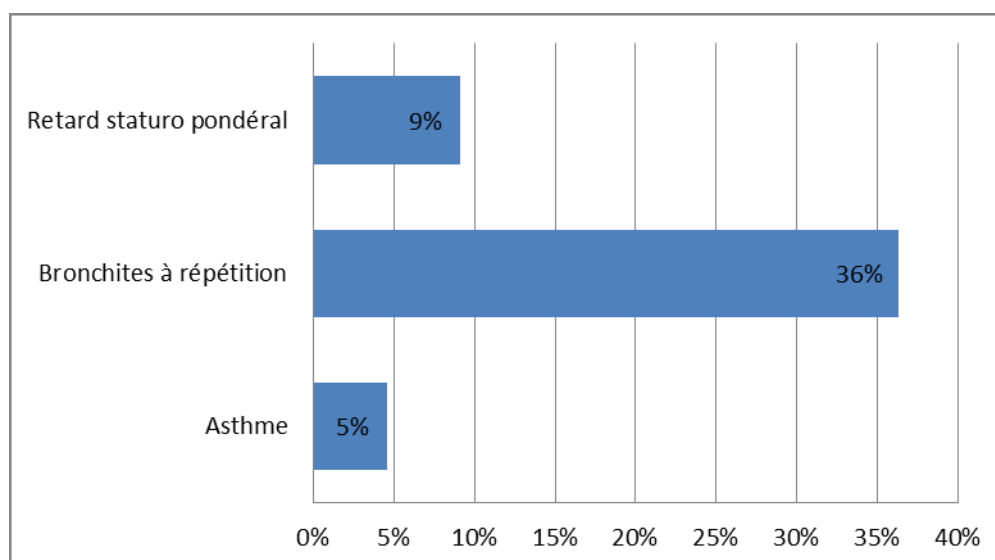
Graphique 2 : Répartition des cas de CIA par tranche d'âge chez les patients de notre série.

L'âge de nos patients varie de 7 ans à 58 ans avec un âge moyen de 31,31 ans.

Nous signalons la prédominance de la tranche d'âge > à 40 ans qui représente 32% des patients de notre étude.

C. Antécédents retrouvés :

Bronchites à répétition, retard staturo pondéral et l'asthme sont les antécédents significatifs les plus fréquemment rencontrés :

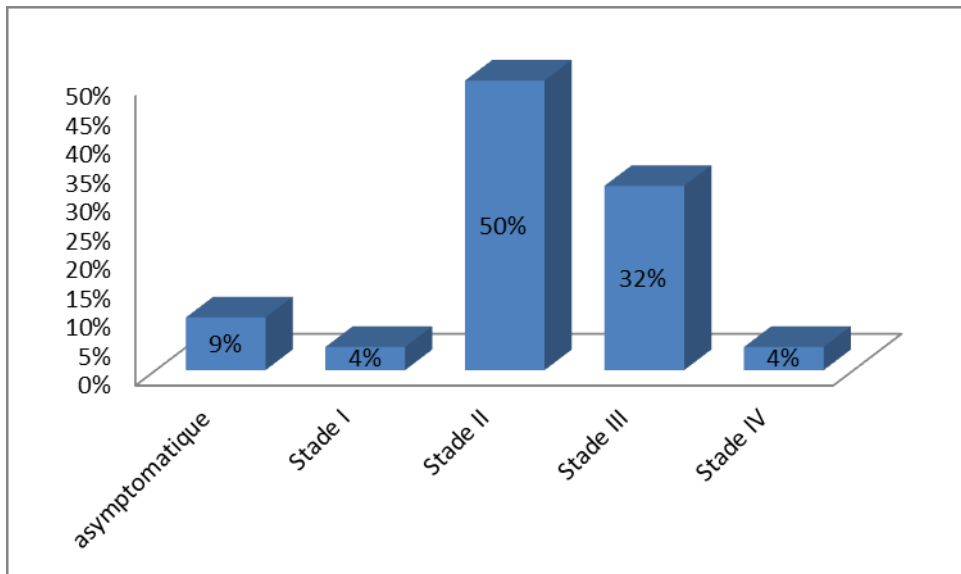


Graphique 3 : Antécédents les plus fréquemment rencontrés chez les patients de notre série.

On note en particulier la notion de bronchites à répétition, antécédent présent chez 36% des patients, et donc à rechercher systématiquement à l'interrogatoire.

D. Signes fonctionnels :

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



Graphique 4 : Répartition des stades de la dyspnée chez nos malades.

Nous voyons que la plupart des patients ont une dyspnée qui déjà de stade II (50%) (classification NYHA) au moment du diagnostic.

En effet, dans notre série seuls 2 patients (9%) étaient asymptomatiques, un seul (4%) présentait une dyspnée stade II de la NYHA et un seul avait une dyspnée stade IV.

45% des patients de notre série présentaient des palpitations.

E. Données de l'examen clinique :

A l'examen clinique, on a pu trouver plusieurs signes dont le plus important est la présence d'un souffle systolique à l'auscultation localisé au foyer pulmonaire dans 82% des cas.

Enfin on devra rechercher les signes d'insuffisance cardiaque droite, présents chez 3 malades (14%). (nos patients étaient sous diurétiques)

II. Données paracliniques :

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

Le résumé des explorations réalisées est rapporté au tableau I.

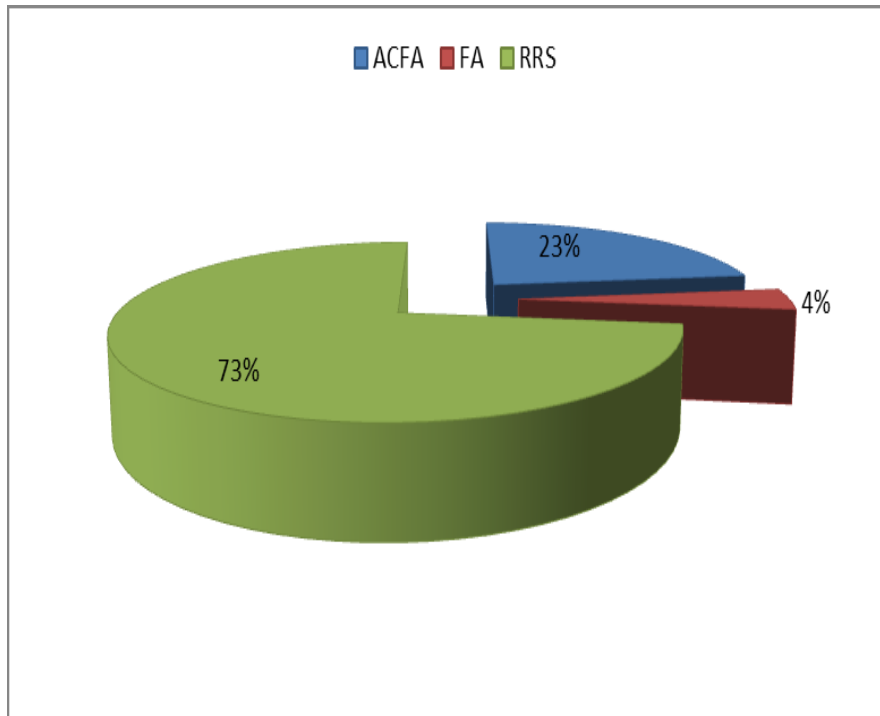
Tableau I : Données paracliniques des patients de notre service

Explorations	Nombre des patients	Pourcentage de la population
Electrocardiogramme		
Rythme		
RRS	16	73%
ACFA	5	23%
Flutter auriculaire	1	4%
Troubles du rythme		
BBD : complet :	8	36%
Incomplet :	6	27%
Extrasystoles :	0	0%
Signes d'hypertrophie des cavités cardiaques :		
HVD :	7	32%

HAD :	4	18%
HVG :	2	9%
HAG :	1	5%
Radiographie pulmonaire :		
Normale :	4	18%
CMV I :	6	27%
CMV II :	9	41%
CMV III :	2	9%
CMV IV :	1	5%
Echocardiographie cardiaque		
Type de CIA:		
Ostium secundum :	17	77%
Sinus venosus :	5	23%
Diamètre moyen de la CIA (en mm) :		28
Extrêmes du diamètre (en mm)		22-43
Dilatation des cavités droites		
Oui :	20	91%
Non :	2	9%
HTAP		
Pas d'HTAP :	4	18%
HTAP modérée :	7	32%
HTAP importante :	11	50%
Anomalies associées :		
Insuffisance mitrale :		
Grade I :	2	9%
Grade II ou III :	1	5%
Rétrécissement mitral :	1	5%
Insuffisance tricuspide :	17	77%
RVPA		
Partiel :	4	18%
Total :	0	0%

A. Données de l'ECG :

1. Rythme :



Graphique 5 : Rythme cardiaque des malades.

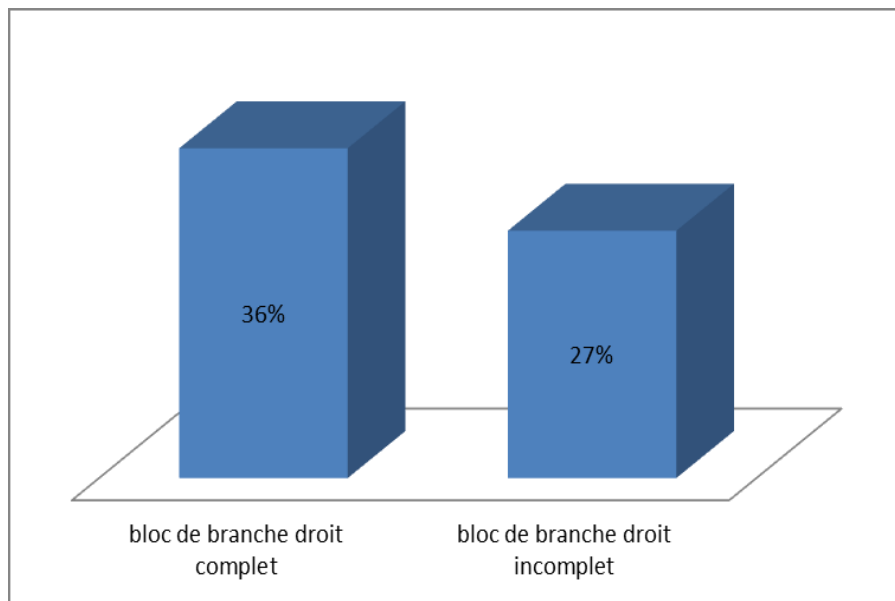
La plupart des patients de notre série étaient en rythme régulier sinusal.

5 patients présentaient à l'ECG une ACFA.

Ces 5 cas en ACFA correspondent à des patients présentant une CIA vieillie et/ou 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).

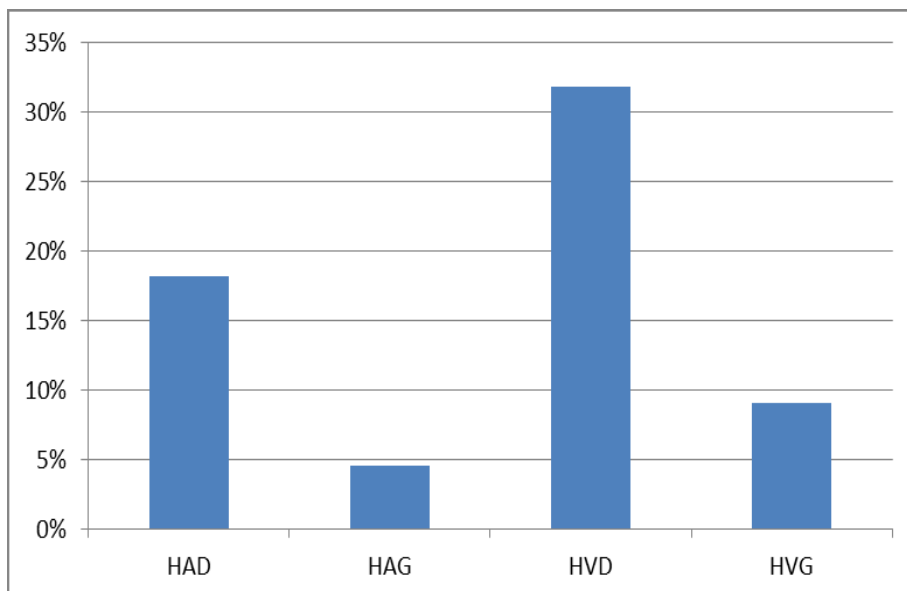
2. Troubles du rythme :



Graphique 6 : Troubles du rythme que présentent nos patients.

Les plus souvent rencontrés ont été le bloc de branche droit incomplet chez 27 % de nos patients (6 cas), et complet dans 36 % des cas (8 cas)

3. Signes d'hypertrophie des cavités cardiaques :

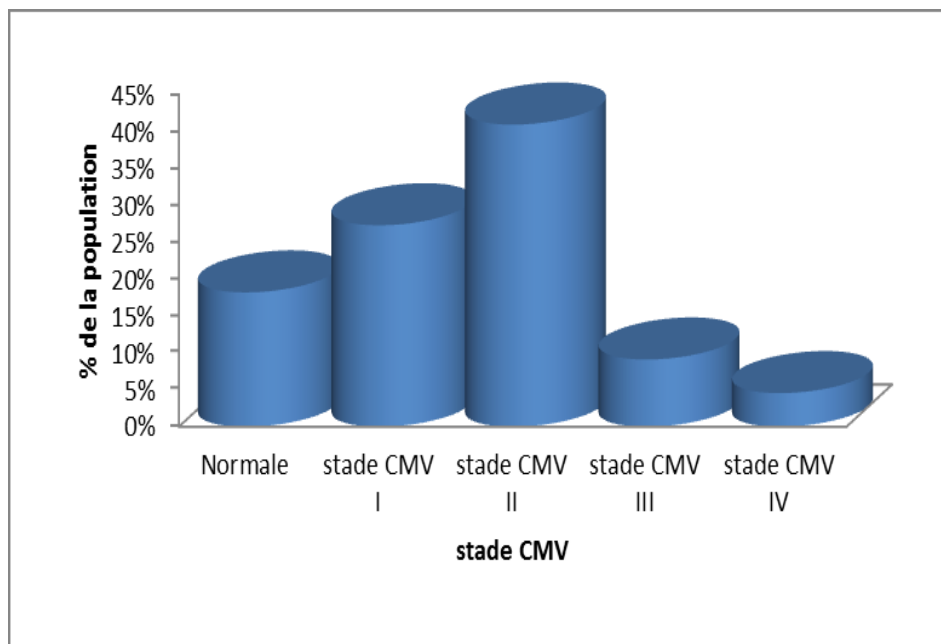


Graphique 7 : Pourcentages des signes d'hypertrophie des cavités cardiaques chez nos patients.

Nous avons relevé des signes d'hypertrophie cardiaque chez 14 patients (64%), le plus fréquemment noté étant l'hypertrophie ventriculaire droite (7 cas, soit 32 %).

B. Données de la radiographie pulmonaire :

Les données radiographiques des patients, rapportées à la stadification CMV ont produit les résultats suivants :



Graphique 8 : Stade CMV des patients, après examen radiologique.

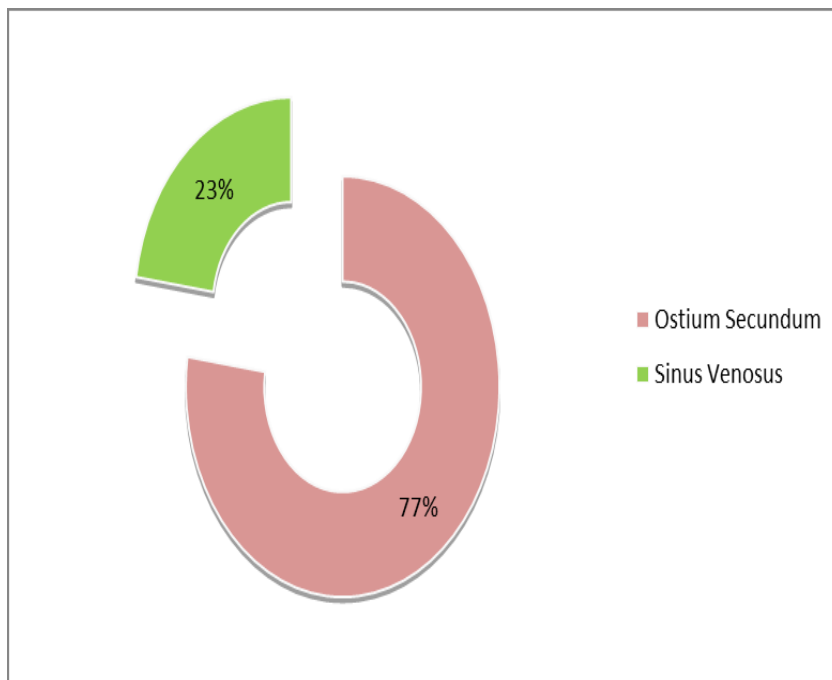
Une cardiomégalie a été relevée chez 18 patients (82 %), le plus souvent de stade II (9 cas soit 41%) ; 1 seul cas était en CMV IV (5%).

4 patients soit 18% de notre série avaient une radiographie pulmonaire normale.

C. Données de l'échocardiographie :

L'échocardiographie couplée au doppler est un examen primordial dans le diagnostic et au cours de la prise en charge des CIA. Elle permet de décrire le type anatomique et les dimensions des CIA, ainsi que l'état des cavités cardiaques.

1. Types anatomiques de la CIA :



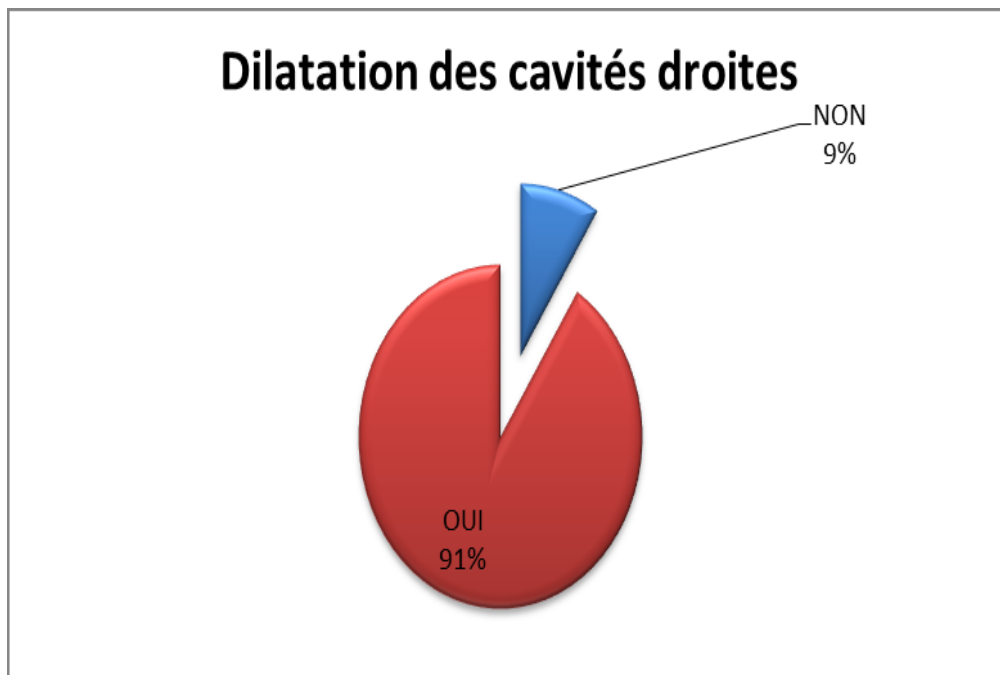
Graphique 9 : Répartition des types de CIA retrouvés dans notre série.

On voit sur ce graphique la classique prépondérance des CIA de type ostium secundum, représentant 82% des cas de notre série.

2. Diamètre moyen des CIA de la série :

Le diamètre moyen de toutes les communications interauriculaires de cette série de 22 patients est de 28 mm, avec des extrêmes compris entre 22 et 43 mm.

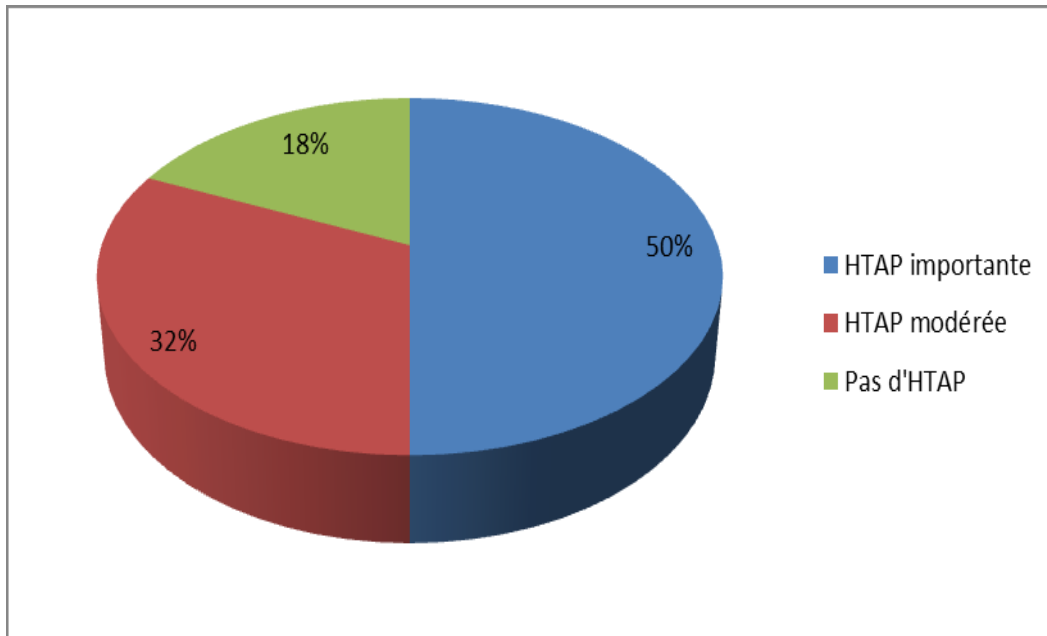
3. Retentissement sur les cavités droites :



Graphique 10 : Etat de dilatation ou non des cavités cardiaques droites chez nos patients.

Selon les données écho-cardiographiques, la quasi-totalité des patients sont arrivés au stade où les cavités droites étaient déjà dilatées.

4. HTAP :



Graphique 11 : Présence ou non d'HTAP chez nos patients.

Seuls 4 de nos patients ne présentaient pas d'HTAP (18 %).

Les 18 patients porteurs d'HTAP peuvent être répartis comme suit :

- 7 cas d'HTAP modérée (32%).
- 11 cas d'HTAP importante (50%).

Enfin l'examen échographique permet d'établir le bilan d'éventuelles anomalies cardiaques associées.

Les anomalies cardiaques les plus fréquemment associées à la CIA chez les patients de notre série sont :

- Les valvulopathies :
 - Au premier rang desquels on notera l'insuffisance tricuspide, consécutive à la dilatation de l'OD, qui concerne 77% des patients.
 - L'insuffisance mitrale par prolapsus de la grande valve mitrale, phénomène mécanique consécutif à la dilatation de l'OG, est présente chez 14% des patients de la série.
 - Le rétrécissement mitral dans le cadre du syndrome de Lutembacher présent chez un seul patient.
- Le retour veineux pulmonaire anormal : est présent chez 18% des patients de la série.

III. Traitement chirurgical :

A. Procédure chirurgicale : type de description CIA type ostium secundum :

Patient installé en décubitus dorsal.

Anesthésie générale, intubation trachéale, monitoring 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°20 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 : atriectomie droite note l'existence d'une CIA de type ostium secundum large avec dilatation de l'anneau tricuspide. Fermeture de la CIA par patch ovalaire en Goretex à l'aide d'un surjet au prolène 5/0. Etanchéité du patch vérifiée après purge de l'OG. Réalisation d'une plastie tricuspide.

Fermeture de l'oreillette droite par double surjet 5/0. Les caves sont délacées, les purges réalisées. Déclampage aortique et sortie de pompe sans drogue. Décanulation respective de la Mc Goon, décharge gauche, des canules caves.

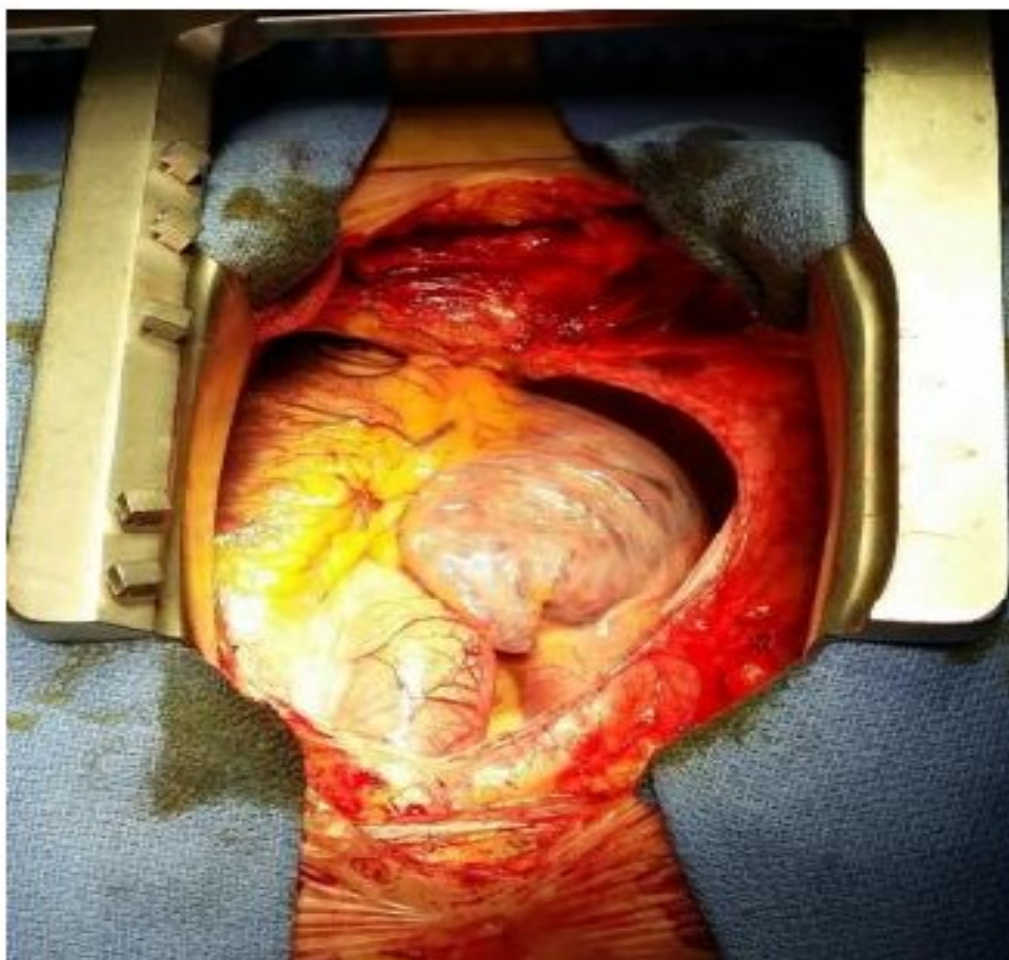
Protamine et décanulation aortique après hémostase soigneuse.

Mise en place de deux électrodes épiscopiques et de deux drains drainant le péricardique et le 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 35 : Vue opératoire d'une incision médiane longitudinale

Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak



**Figure 36 : Vue Opératoire d'une sternotomie médiane longitudinale +
Péricardotomie**

Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak



Figure 37 : Vue opératoire : Canulations

Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

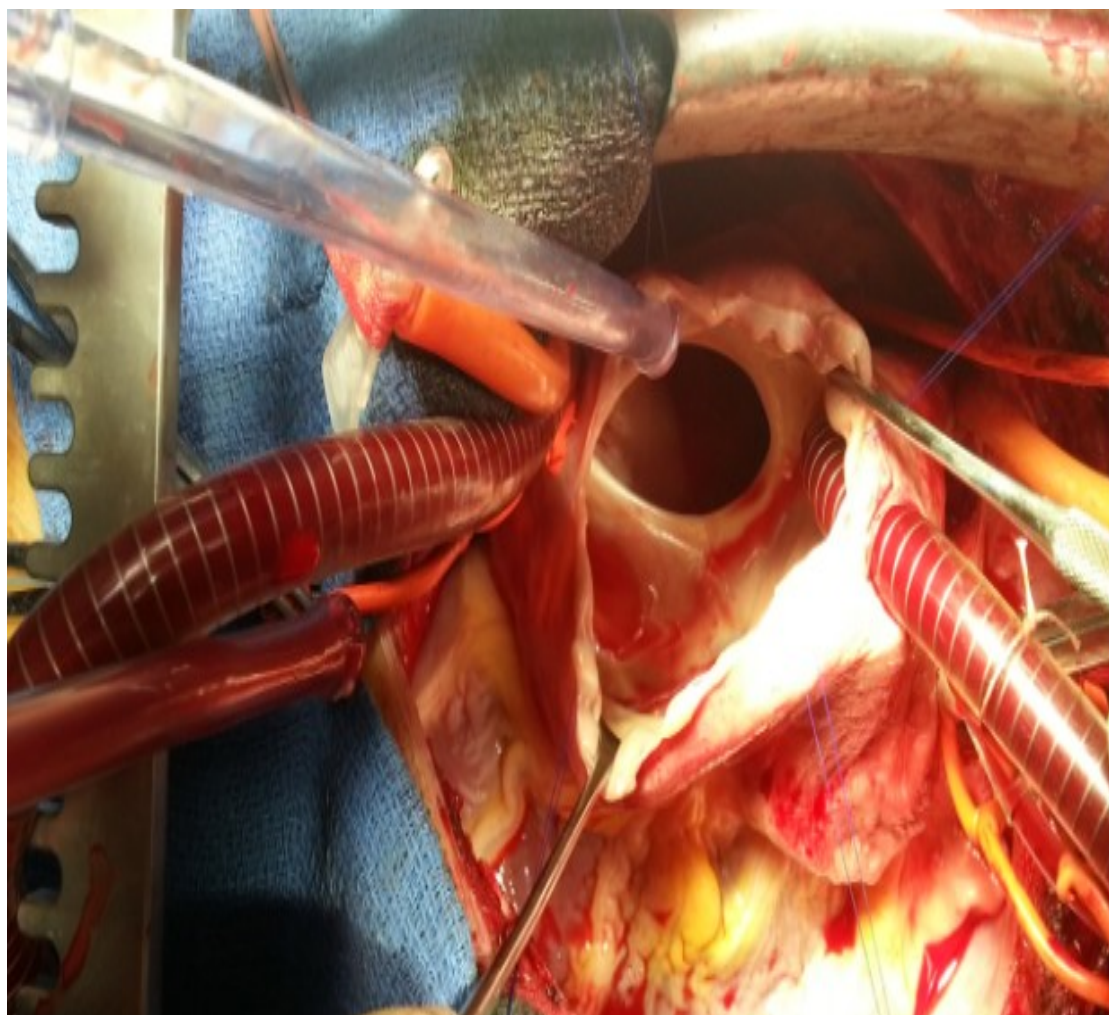


Figure 38 : Vue opératoire d'une atriectomie droite + exposition de la CIA

Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak



Figure 39: Vue opératoire de la mise en place d'un patch synthétique pour fermer la
CIA

Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

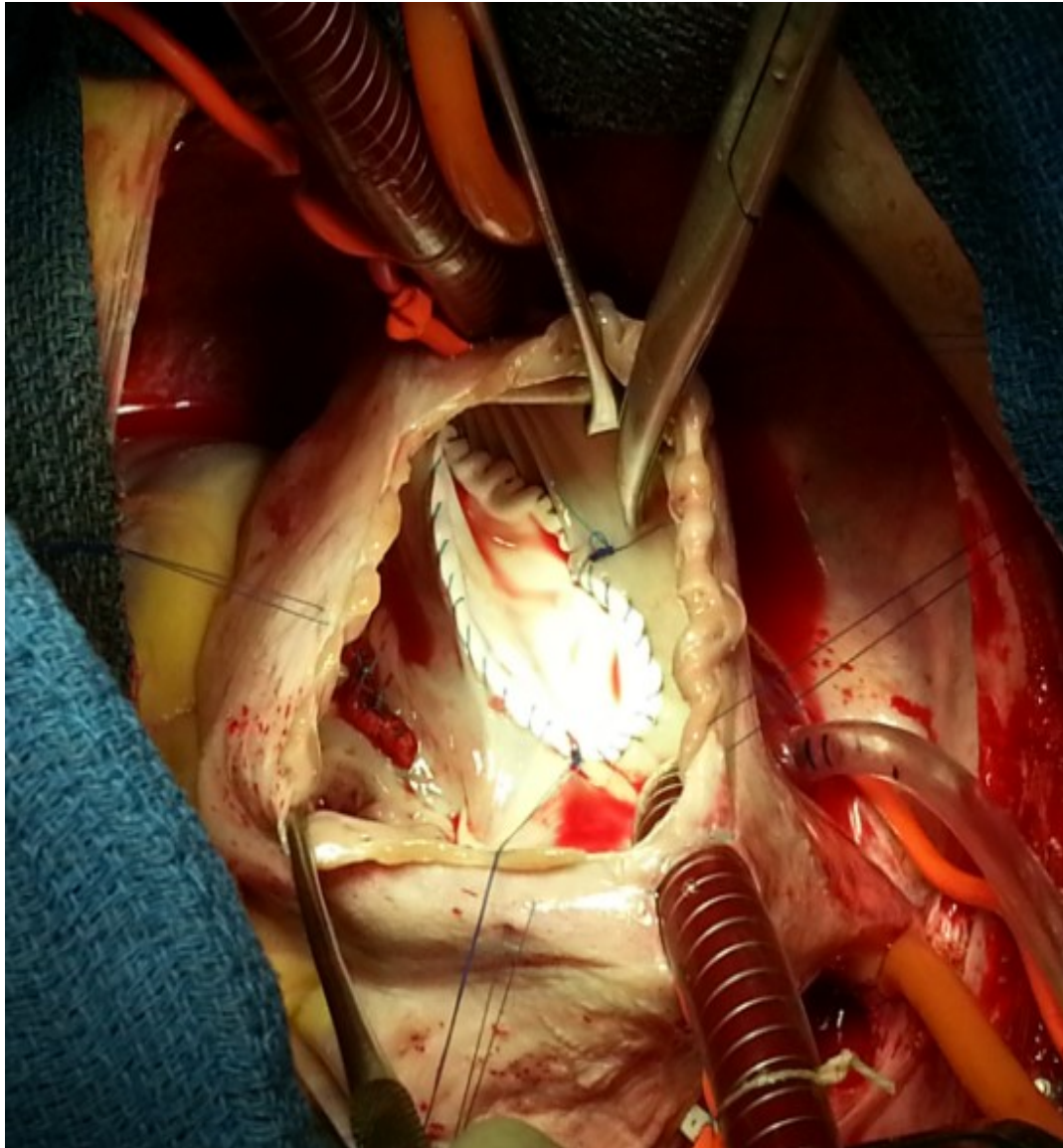


Figure 40 : Vue opératoire de la mise en place d'un patch synthétique pour fermer la
CIA

Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

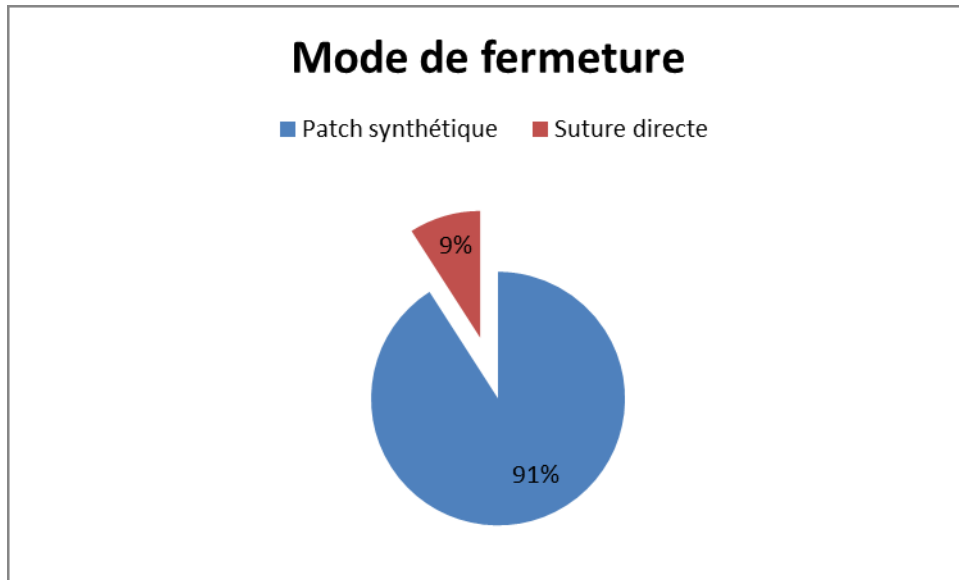
B. Données per-opératoires :

Les données per-opératoires sont regroupés dans le tableau II :

Tableau II : Données per-opératoires

Fermeture de la CIA :	
Par patch synthétique :	91%
Par suture directe :	9%
Gestes chirurgicaux associés :	
Chirurgie mitrale :	9%
Chirurgie tricuspide :	68%
Correction d'un RVPA :	14%
Données de la CEC :	
CEC moyenne :	59 .6 min
Clampage aortique :	40.4 min

1. Technique de fermeture de la CIA :



Graphique 12 : Mode de fermeture de CIA chez les patients de notre série

Dans notre série, le geste thérapeutique a consisté chez 91% (20) des patients en une fermeture de la communication anormale par un patch synthétique.

Concernant 9%(2) des patients de notre série, une suture directe du defect a été réalisée.

2. Traitement des lésions associées :

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

- 15 patients (soit 68%) ont bénéficié d'un geste tricuspide, réparti en 6 annuloplastie tricuspidiene et 9 plasties de type Devega.
- Un remplacement valvulaire mitral (1 cas) dans le cadre du syndrome de lutebacher.

- Une annuloplastie mitrale (1 cas).

3. Données de la CEC :

Les interventions ont toutes été menées sous circulation extracorporelle et hypothermie modérée sous clampage aortique, la protection myocardique étant assurée par une solution de cardioplégie cristalloïde froide.

a. Clampage aortique :

La durée moyenne du clampage a été de 40.4 min, avec des extrêmes allant de 17 min chez une patiente âgée de 14 ans porteuse d'une CIA type OS de 30 mm de diamètre et chez qui aucun geste associé n'a été nécessaire, 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 tricuspide.

b. Durée totale de la CEC :

La durée totale sous CEC a été en moyenne de 59 .6 min, avec des extrêmes allant de 27 min à 127 min.

c. Sortie de CEC :

Tous les patients de notre série ont eu une sortie de CEC simple sans aucune assistance.

d. 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.

IV. Réanimation :

L'extubation a été réalisée 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 ATB thérapeutique préventive intraveineuse à base d'amoxicilline +acide clavulanique, à une dose de 1g×3 /jr pour les patients adulte et 500mg×3/jr pour les enfants.

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.

6 patients ont eu des complications au cours de leur séjour en réanimation, ils ont tous 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 III : Liste des complications post chirurgie de la CIA et leur PEC au sein du service de réanimation.

Types de complications	Nombre	Gestes thérapeutiques
Epanchement péricardique	2	surveillance
Epanchement péricardique + hématome de l'OD	1	surveillance
Infection broncho-pulmonaire	1	antibiothérapie
Pneumothorax droit	1	drainage
Tachy ACFA	1	anti arythmique

Le retrait des drains a été réalisé à J2 pour 19 patients de notre série et à j1 pour 3 patients.

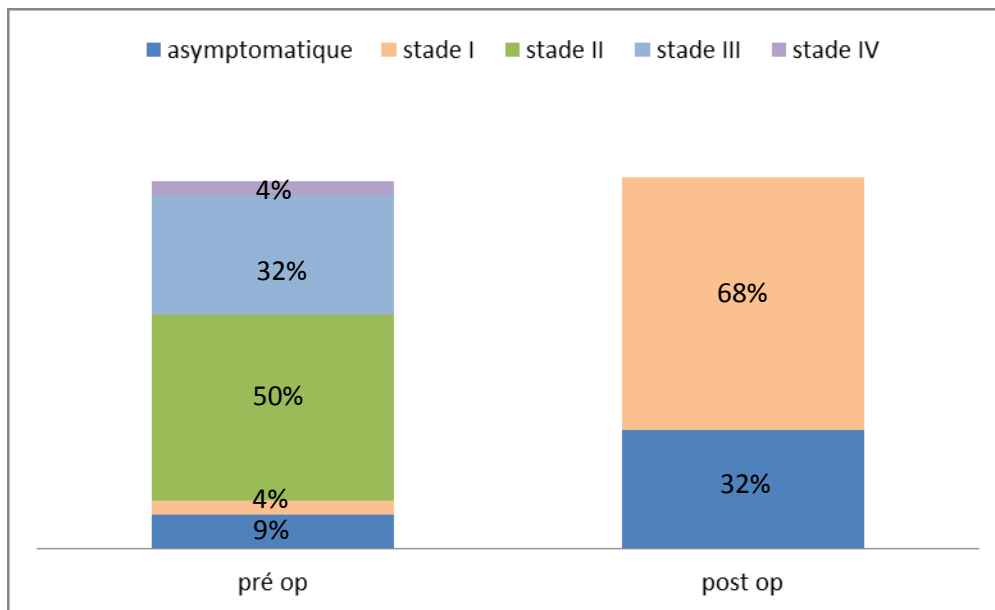
La durée du séjour en réanimation pour les patients de notre série a été en moyenne de 2,31j avec des extrêmes allant de 1 à 4j.

V. 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 :

Le marqueur essentiel qu'on a utilisé pour l'évaluation clinique post opératoire a été la dyspnée. 15 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 disparaître.



Graphique 13 : 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 7 patients soit 32% des patients de notre série.

- ECG :

16 patients (soit 73%) sont en rythme régulier sinusal.

5 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.

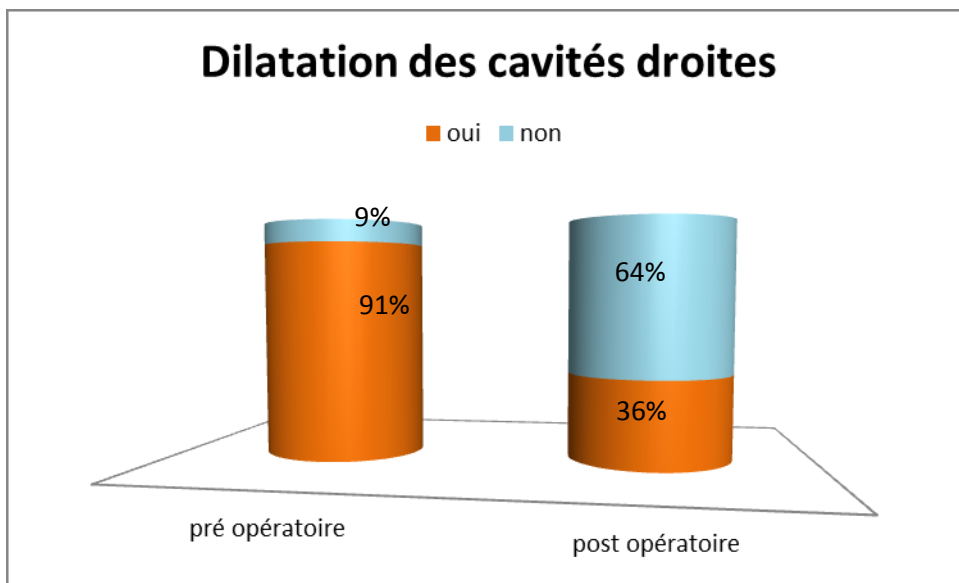
- Echocardiographie de contrôle :**• CIA résiduelle :**

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

• Le diamètre du VD :

Avant l'intervention 91% des patients avaient un ventricule droit dilaté à l'échographie.

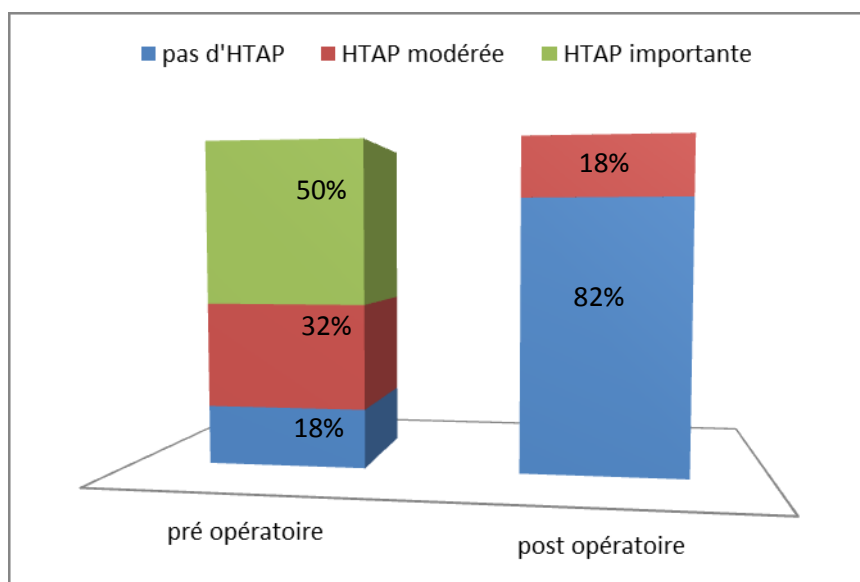
Après l'intervention, seuls 8 patients (soit 36%) présentaient un VD dilaté mais avec une réduction significative de son diamètre en le comparant au diamètre préopératoire.



Graphique 14 : Comparaison de la dilatation des cavités droites chez nos malades en pré et post-opératoire.

• **L'HTAP :**

En préopératoire, 82 % (18) des patients avaient une HTAP, contre 18 % (4) en postopératoire ; on peut donc dire que dans notre série la chirurgie a été efficace sur ce point.



Graphique 14 : Comparaison de la présence ou non d'HTAP chez nos malades en pré et post-opératoire.

DISCUSSION

I. Profil épidémiologique :

A. Incidence :

Les CIA sont globalement les 2èmes malformations cardiaques en fréquence après la bicuspidie aortique [20] : elles représentent environ 10% des cardiopathies diagnostiquées à la naissance et 30 à 40% des cardiopathies congénitales diagnostiquées chez l'adulte. [26] [75]

Au service de CCV du CHU Hassan II de Fès, elles représentent 4 % de l'activité opératoire totale sur la période étudiée.

B. Répartition selon le sexe :

Dans la littérature, la plupart des études ont constaté que la CIA atteint plus fréquemment les sujets de sexe féminin (2/1). Cette prédominance féminine est effectivement confirmée dans notre étude : 64% des femmes.

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

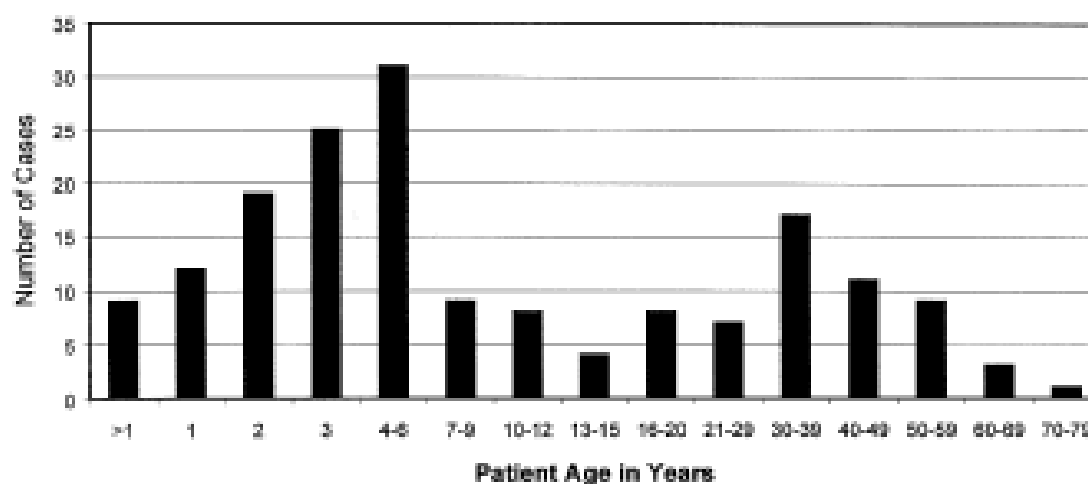
Tableau IV : Le pourcentage des patients de sexe féminin dans les séries de la littérature.

Auteur de l'étude	Nombre de cas	% de sexe féminin
ABDEL-MASSIH (76)	76	63,15%
BERNARD (77)	23	69, 56%
KANO (78)	28	64,28%
VAKSMANN(79)	9	77,77%
STEEL(80)	40	85%
ZOUALI(81)	36	83,33%
Notre étude	22	64%

C. Répartition selon l'âge :

Une étude [46] rétrospective réalisée en 2002 aux Etats-Unis sur 176 patients a permis de réaliser le diagramme suivant, montrant bien les 2 pics de fréquence dans la répartition de cette maladie selon les tranches d'âges.

La répartition des cas par tranche d'âge permet de mettre en évidence 2 pics de fréquence : le 1^{er} vers 4-6 ans et le 2^{ème} vers 30-39 ans.



Graphique 15 : Répartition des cas par tranche d'âge, dans l'étude de Richard A. Hopkins. [48]

Les auteurs de cette étude ont conclu que le premier pic représente les enfants en âge préscolaire, période où le diagnostic est souvent posé lors d'examens systématiques ou lorsque l'enfant présente des symptômes.

Le second pic représente la population porteuse de CIA complètement asymptomatique dans leur enfance, et qui n'a été diagnostiquée qu'à un âge plus tardif, où l'aggravation de la pathologie se fait sentir (cf. Histoire naturelle des CIA).

Dans notre étude on constate un seul pic qui correspond à la tranche d'âge supérieure à 40 ans, cela peut être expliqué par un certain retard diagnostique dans notre contexte marocain.

D. Circonstances de découverte :

La littérature est pauvre en ce qui concerne les études cliniques des CIA.

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, nous voyons que certains signes à l'interrogatoire et à l'examen peuvent orienter le diagnostic :

1. Les antécédents :

9% des patients de notre série présentaient un retard staturo-pondéral au moment du diagnostic.

Bien que n'étant pas spécifique, le retard staturo-pondéral doit être toujours considéré comme un signe d'alarme et impose la plus grande minutie pour l'examen somatique.

Les bronchites et infections ORL à répétition peuvent également orienter vers une cardiopathie, en particulier avec surcharge pulmonaire.

36% des patients de notre série présentaient cet antécédent.

2. La dyspnée :

86% des patients présentaient au moment du diagnostic une dyspnée stade II ou supérieur selon la classification de la NYHA.

C'est un signe quasi-constant dans les cardiopathies congénitales non cyanogènes, résultat de l'hyperdébit de la voie pulmonaire.

3. Le souffle systolique pulmonaire :

C'est un signe capital à l'auscultation cardiaque qui signe l'hyperdébit de l'artère pulmonaire (sténose pulmonaire fonctionnelle).

On le retrouve chez 82% des malades, signe quasi-constant.

Il peut manquer chez l'adulte dont la voie pulmonaire s'est dilatée, et aussi parfois chez l'enfant.

Classiquement il s'agit d'un souffle protomésosystolique de type éjectionnel, maximal au foyer pulmonaire. Son irradiation vers le dos et les deux aisselles est caractéristique de la CIA.

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

L'existence de l'un de ces signes impose de faire des examens complémentaires, en particulier un ECG et une radiographie thoracique, une échographie cardiaque est également souhaitable afin de poser le diagnostic de certitude, ainsi que de préciser la forme de la CIA et les éventuelles lésions associées.

II. Histoire naturelle :[82]

L'évolution naturelle de CIA n'est plus guère observée actuellement en raison des progrès conjoints du diagnostic et de la chirurgie. Néanmoins elle a fait l'objet de nombreuses études.

A. Fermeture spontanée :

La fermeture spontanée des CIA est une réalité, elle se fait en règle générale dans la première année de vie, et pour certains jusqu'à l'âge de 5 ans [20,83]. Elle est d'autant plus fréquente et plus précoce que la taille de la CIA est petite.

Selon l'étude de Helgason et Jansdottir [83], 89% des CIA de moins de 4 mm ont diminué de taille ou se sont fermées spontanément. Cette dernière constatation est plus marquée pour les défauts de 5 à 6 mm (93% des cas) cependant pour ceux de taille supérieure ou égale à 8mm, il n'y a eu aucune fermeture spontanée. Ces mêmes constatations ont été notées par Saxena et al.

Le mécanisme de la fermeture spontanée est mal connu : il s'agit peut-être de la création d'un anévrysme septal rendant la communication plus ou moins imperméable, ou encore de la croissance du septum primum. [20]

Les arguments échographiques devant faire espérer cette fermeture spontanée sont : la petite taille, une nette différence de pression entre les deux oreillettes, et l'existence d'une membrane barrant la CIA.

B. L'évolution hémodynamique :

Les conséquences hémodynamiques apparaissent très graduellement sur plusieurs années d'évolution spontanée de la maladie [27,82].

Dès l'âge de 20 ans, les pressions artérielles pulmonaires (PAP) et les résistances vasculaires pulmonaires (RVP) augmentent progressivement, lentement et anormalement pour se stabiliser vers la 5ème décade. L'augmentation de la PAPS est de 1.6 mmHg par décennie dans la population générale. Elle serait liée à l'augmentation progressive du shunt gauche-droite après l'âge de 20 ans, elle-même secondaire à la diminution de la compliance du ventricule gauche.

Petit à petit, les symptômes liés à l'hyperdébit pulmonaire s'installent, aboutissant au tableau clinique de « CIA vieillie ».

- La dyspnée s'accroît progressivement et devient constante chez le sujet âgé.
- Les arythmies auriculaires (ACFA, flutter) apparaissent surtout après 40 ans et déterminent souvent le passage en insuffisance cardiaque droite.
- L'insuffisance cardiaque, qui est, avec les arythmies, la cause majeure de mortalité chez ces patients s'installe.

Dans notre série, 43 % des patients de plus de 40 ans sont en ACFA.

Ainsi, La durée de vie des patients porteurs d'une CIA est classiquement raccourcie. L'âge moyen du décès est diversement estimé dans la littérature variant de 36 à 53 ans [84,86].

D'après Campbell [87], 50% des CIA décèdent avant 40 ans, 75% avant 50 ans, et 90% avant 60 ans.

Selon Himbert [86] et Ourbak [88], l'ICC constitue la principale cause du décès, mais la survie des CIA dépend avant tout du vieillissement hémodynamique et de l'évolution du niveau des résistances vasculaires pulmonaires.

C. Réaction d'Eisenmenger :

Elle se définit par une HTAP majeure, une élévation irréversible des résistances vasculaires pulmonaires, un shunt inversé ou bidirectionnel et une cyanose.

L'installation d'une telle HTAP est imprévisible et son incidence varie de 5 à 15% dans les séries de CIA décrite dans la littérature [80, 89, 90,91].

La réaction d'Eisenmenger peut survenir à tout âge. Elle peut apparaître dès le début de la deuxième décennie, et pour certains dès l'âge de 7-8 ans, mais ne débute que très rarement après 35 ans [20].

Le risque n'augmente pas avec le vieillissement de la population, il se répartit d'une façon identique de 0 à 60 ans selon Himbert [86] et Chérian [92].

Les mécanismes pathogéniques de la réaction d'Eisenmenger sont comme décrits dans la littérature :

- La persistance d'un modèle vasculaire pulmonaire de type fœtal [89, 92].
- Une susceptibilité individuelle au développement de l'HTAP [79, 92, 93].
- Une immaturité pulmonaire congénitale [93] :

Elle serait responsable d'une fragilité vasculaire pulmonaire.

- Une maladie vasculaire pulmonaire autonome.
- Les surinfections pulmonaires répétées [79, 89].
- La maladie thromboembolique [79, 94, 95].

Au vue de l'évolution naturelle de la CIA, il semble indispensable de recourir à une fermeture de toute les CIA diagnostiquées chez le jeune à chaque fois que le rapport des débits pulmonaires/systémiques est supérieur à 2, et ce en particulier pour éviter l'évolution inéluctable vers l'insuffisance du cœur droit.

III. Traitement :

A. Traitement médical :

Le traitement de la CIA relève uniquement de la chirurgie ou du cathétérisme interventionnel, le traitement médical est limité aux complications.

B. Traitement chirurgical :

- Etudes comparant la chirurgie au traitement médical :

Au cours de la fin des années 1950, au début de l'ère de la chirurgie cardiaque, 123 patients d'âges différents ont été opérés pour fermeture chirurgicale d'une communication interauriculaire isolée (types OS et sinus venosus) à la Mayo Clinic aux USA [96]. Après un suivi de 27 à 32 ans, l'étude de l'équipe de JG. Murphy et collaborateurs a publié les résultats suivants.

Les patients opérés ont été subdivisés en 4 tranches selon l'âge au moment de l'opération. Le taux de survie moyen après 27 ans a été comparé à un groupe témoin pour chacune des tranches.

Tranche d'âge	Pourcentage de survie à 27 ans	Comparaison avec la survie d'un groupe témoin
Patients opérés avant l'âge de 11 ans	97%	Résultat comparable à celui d'une population témoin jeune (moins de 25 ans)
Patients opérés entre 12 et 24 ans	93%	
Patients opérés entre 25 et 41 ans	84%	91%
Patients opérés après l'age de 41 ans	40%	59%

Cette étude avait alors conclu que si le traitement chirurgical des CIA se devait être systématique chez les moins de 25 ans et offrait alors d'excellents résultats, il en était autrement pour les patients de plus de 25 ans, qui devaient plutôt bénéficier d'un traitement médical.

Par ailleurs, la notion d'âge influait grandement sur le pronostic de l'intervention, le moment optimal pour intervenir semble être l'âge scolaire.

Plus récemment, l'étude prospective non randomisée de Shah [97], a confronté les résultats précédents en publiant une série de patients chez qui une CIA a été diagnostiquée après l'âge de 25 ans.

Le but de l'auteur était de comparer les efficacités relatives du traitement chirurgical et du traitement médical.

Sur une population de 82 CIA sans HTAP sévère dont 48 sont opérées et 34 traitées médicalement, avec un suivi de 25 ans en moyenne, l'auteur trouve que l'état fonctionnel, rythmique et la survie sont comparables dans les deux groupes et conclut au peu d'utilité de la chirurgie chez les patients adultes atteints de CIA.

Quant à lui, Konstandinides [93] a étudié une population de 179 CIA toutes âgées de plus de 40 ans, dont 84 sont opérées et 95 traitées médicalement avec un suivi moyen de 9 ans. Il a constaté que le traitement chirurgical des CIA chez l'adulte de plus de 40 ans améliore son espérance de vie (95% de survie à 10 ans chez le groupe chirurgical contre 84% chez le groupe médical) par rapport au traitement médical. Ainsi que 32% des CIA opérées se sont améliorées sur le plan fonctionnel contre seulement 3% parmi les non opérés.

Toutefois, l'incidence d'épisodes d'arythmie auriculaire nouvellement acquise, ou d'incidents thromboemboliques n'est pas significativement différente d'un groupe à l'autre.

Une étude [98] publiée en 2001 par Fausse Attie et collaborateurs concerne une série de 473 patients de plus de 40 ans porteurs de CIA isolée.

Parmi eux, 232 ont été traités chirurgicalement et 241 ont été traités médicalement.

Après un suivi moyen de 7.3 ans, l'équipe a conclu que le traitement chirurgical était supérieur au traitement médical que ce soit en terme de survie globale ou de morbidité associée.

Ainsi d'après cette étude, il semble que le traitement chirurgical des CIA est supérieur au traitement médical chez les patients de plus de 40 ans dans la mesure où il augmente l'espérance de vie et diminue la détérioration de la fonction cardiaque. Les facteurs influant ces 2 paramètres sont : la pression artérielle pulmonaire moyenne, l'âge au moment du diagnostic, et l'indice cardiothoracique.

Les recommandations de l'auteur de cette dernière étude sont dès lors la fermeture systématique en première intention des CIA chez des adultes de plus de 40 ans avec une pression artérielle pulmonaire systolique inférieure à 70 mmHg et un rapport débit pulmonaire/débit systémique supérieur ou égal à 1.7. L'opération devrait être réalisée au plus tôt, même si les symptômes ou l'impact hémodynamique semble minime.

En conclusion, bien qu'il n'y ait pas de codification stricte des indications opératoires, on peut retenir les critères suivants, pouvant amener à proposer l'intervention :

- Le débit de shunt.
- Le retentissement fonctionnel.
- L'importance de la dilatation des cavités droites.

- L'âge du patient (les meilleurs résultats sont constatés quand l'intervention se déroule entre l'âge de 5 ans et 10 ans).
- Conséquence de la chirurgie sur l'évolution des paramètres hémodynamiques :

a. Pressions pulmonaires :

La chirurgie stoppe voire corrige les perturbations hémodynamiques selon plusieurs auteurs :

- Gault [99] a recathétérisé 39 patients parmi 42 survivants, 8 mois en moyenne après leur intervention. Il constate une diminution en moyenne des pressions pulmonaires systoliques de 18 à 23 mmHg et la moyenne des PAPS de la population est passée de 41 à 29 mmHg.
- Rollins [100] a refait un cathétérisme cardiaque droit à 11 CIA opérées 5 mois à 11 ans plus tôt. La diminution des PAPS est de 20 mmHg en moyenne. 8 sur 11 patients ont une PAPS inférieure à 30 mmHg, alors que seulement 3 patients avaient une PAPS inférieure à 45 mmHg avant l'intervention.
- Petit [27] a rapporté les caractéristiques hémodynamiques de 1189 CIA. 27 ont été recathétérisées $3,9 \pm 4,7$ ans en moyenne après la chirurgie. Il constate une diminution significative du niveau des pressions pulmonaires chez 26 patients (96%). En effet, la PAPS est passée de $30 \pm 9,7$ mmHg en moyenne à $22 \pm 5,7$ mmHg.

Chez nos patients, on s'est contenté d'une surveillance échocardiographique des paramètres hémodynamiques, et aucun patient n'a bénéficié d'un cathétérisme en post-opératoire.

b. Résistances vasculaires pulmonaires :

Certains auteurs [84, 101] ont constaté que la progression des RVP persistait quelque fois après la chirurgie, malgré une nette amélioration fonctionnelle des patients et une diminution significative des PAPS. Ils expliquent ce phénomène par la présence d'altérations sévères des parois vasculaires pulmonaires. Ces lésions sont devenues irréversibles et ont acquis un pouvoir pathogène évolutif et autonome.

- Conséquence de la chirurgie sur les cavités cardiaques :

a. Shunt résiduel :

Selon les différentes publications, le shunt résiduel est rare, son incidence varie de 0 à 7,9% [102, 103], et il est généralement insuffisant pour être symptomatique. Dans notre étude, aucun patient n'a présenté un shunt résiduel.

b. Dilatation du VD :

La persistance de la dilatation du VD à long terme n'est pas rare [104]. 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 [105], 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 $PAPS > 40\text{mm HG}$.
- La présence d'une fibrillation auriculaire.

IV. Résultats opératoires :

Jusqu'en 1975, la mortalité opératoire des CIA variait de 3 à 12%, depuis le risque a diminué. De nos jours, elle oscille de 0 à 6,94% selon les publications. Elle est de 0% pour Bali [81], Hopkins [103], Du et al [102], et de 6,45% pour Kasbi [81].

L'étude de Joseph K. Perloff [106], traitant la fermeture chirurgicale de CIA chez 84 patients avait objectivé un taux de mortalité opératoire de 0% avec une survie moyenne de 98% des patients à 5 ans, et 95% des patients à 10 ans.

Enfin, dans une série marocaine [107] incluant 100 patients de tout âge, traité chirurgicalement pour CIA, la mortalité opératoire a concerné une seule patiente soit 1%.

Concernant notre série, il n'y a eu aucun cas de décès opératoire, ni de décès post opératoire lors du suivi des patients opérés.

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

Séries	Mortalité
Joseph K. Perloff	0%
M. El Hassani	1%
Kasbi	6.45%
Hopkins	0%
Du et al	0%
Notre étude	0%

Ainsi on peut conclure que la fermeture des CIA est une chirurgie relativement sûre avec une fermeture efficace de la communication anormale, et des taux de mortalité quasi nuls.

V. Le problème des CIA « vieilles » :

Ce terme s'applique aux CIA restées longtemps asymptomatiques et donc diagnostiquées à un âge tardif.

Le tableau clinique de ces patients associe fibrillation auriculaire, insuffisance cardiaque droite, HTAP et cardiomégalie radiologique.

Ces patients doivent bénéficier d'une évaluation préopératoire minutieuse : en effet la surcharge vasculaire pulmonaire chronique est responsable de lésions du parenchyme pulmonaire et du lit vasculaire pulmonaire ainsi que de l'HTAP.

A. L'HTAP :

La mesure par cathétérisme des pressions pulmonaires est indispensable, et se doit d'être complétée par celle des résistances vasculaires pulmonaires, avec étude de la réactivité du lit vasculaire pulmonaire : au-delà d'une certaine limite, la cure chirurgicale de la CIA est contre-indiquée, car elle priverait le cœur droit d'efférence.

Ainsi l'étude réalisée par R.M.F Berger et collaborateurs [108] nous apporte-t-elle des éléments de réponses intéressants :

Au travers de la mesure des pressions vasculaires pulmonaires ainsi qu'une série de biopsies pulmonaire avec étude anatomopathologique, chez une cohorte de patients ayant une CIA associée à une HTAP, l'équipe a tenté de définir des limites pour ces valeurs afin d'indiquer ou non une éventuelle intervention chirurgicale.

L'auteur a conclu que des résistances vasculaires pulmonaires comprises entre 6 et 8 WU/m² étaient généralement réversibles ; les patients concernés étant donc éligibles pour une correction chirurgicale de leur malformation cardiaque, et en particulier ces patients répondront favorablement aux vasodilatateurs tel que les prostacyclines, ou encore l'inhalation d'oxygène ou de monoxyde d'azote.

Dans ce cas-là, la biopsie pulmonaire, quand elle est réalisée, n'apporte pas plus de renseignements et ne fait que confirmer les précédentes constatations.

Chez les patients dont les résistances vasculaires pulmonaires sont supérieures à 8 WU/m² l'auteur ne note pas de réponse efficace aux vasodilatateurs, et l'HTAP est considérée alors comme irréversible. Il estime alors qu'à ce stade, la biopsie pulmonaire n'est pas indiquée.

Certaines situations, enfin, restaient « borderline » ou difficiles à interpréter ; c'est là où la biopsie pulmonaire et l'étude anatomopathologique prenaient toute leur importance.

Par ailleurs, la place de la biopsie pulmonaire dans la décision d'opérer ou non une CIA a été remise en cause par Joerg S. Sachweh. En effet, une étude publiée par Joerg S. Sachweh et collaborateurs [109] s'est penchée sur la question de l'HTAP chez des patients porteurs de CIA.

Elle a consisté en la réalisation d'une série de 75 biopsies pulmonaires chez des patients majoritairement adultes (18 à 71 ans, moyenne : 44 ans) porteurs de CIA.

Les tissus prélevés ont été soumis à une étude anatomopathologique puis les résultats ont été rapportés à la classification de Health et Edwards des lésions histologiques du lit vasculaire pulmonaire en cas d'HTAP.

- Classification histologique de Health et Edwards :

- **Grade 1** : hypertrophie de la media, intima intacte.
- **Grade 2** : prolifération cellulaire de l'intima.
- **Grade 3** : fibrose intimale laminaire concentrique.
- **Grade 4** : lésions histologiques plexiformes.
- **Grade 5** : lésions vasculaires à type de dilatation.
- **Grade 6** : nécrose fibrinoïde.

Les résultats constatés sont les suivants :

Des changements dans la structure histologique du lit vasculaire pulmonaire sont survenus chez 59% des patients de l'étude, dont 23% avec atteinte de grade 1, 17% avec atteinte de grade 2 et 19% avec une atteinte de grade 3 ou supérieur.

Toutefois, l'auteur a constaté qu'il n'y a de parallélisme entre les lésions histologiques et les données cliniques ou hémodynamiques.

Il a ainsi conclu que la prévalence de l'hypertension artérielle pulmonaire chez des adultes porteurs d'une CIA de type OS ou sinus venosus était considérable, mais qu'elle n'était pas prévisible par les données cliniques ou hémodynamiques et qu'elle n'était pas en relation statistique avec la taille de la communication ou l'importance du flux, pas plus qu'avec le sexe.

Ce risque évolutif, par ailleurs imprévisible, est un argument en faveur de la fermeture systématique de toutes les CIA avant qu'elles n'arrivent à un stade où l'HTAP est installée.

On retient généralement comme seuil le rapport « débit pulmonaire/débit systémique ». Lorsque ce rapport est supérieur à 2 (voir 1,5 pour certains auteurs) la fermeture de la CIA doit être indiscutable.

On peut retenir comme critère pour la fermeture chirurgicale des CIA vieillis :
[108]

- Un shunt gauche droit avec rapport des pressions pulmonaires/systémiques supérieur à 1.5.
- Des résistances vasculaires pulmonaires inférieures à 8 WU/m².
- Un grade de Health et Edwards inférieur à II-III dans certaines situations.

Toutefois, les avis divergent concernant la fermeture des CIA vieillis de l'adulte et aucun consensus n'est encore adopté.

En effet, certains auteurs préconisent [106] [43] [97] [110] la fermeture chirurgicale de la CIA, même à un âge tardif (au-delà de 40 à 50 ans) qui serait supérieur au traitement médical en terme de survie à long terme et de meilleure conservation de la fonction cardiaque, avec des taux de mortalité opératoire quasi nuls.

Pour d'autres équipes, le traitement médical est préférable chez les patients âgés, notamment à cause du risque opératoire. Dans cette optique certains traitements ont prouvé leur efficacité dans la diminution de l'hypertension artérielle :

l'inhalation de faibles doses d'oxygène, de monoxyde d'azote ou dérivés nitrés, l'administration orale de prostacyclines ou encore Sildénafil [111].

D'autres équipes enfin, préconisent l'association d'une cure chirurgicale et d'un traitement médical par vasodilatateurs.

B. Troubles du rythme :

Les troubles du rythme, en particulier le flutter auriculaire et la fibrillation auriculaire sont d'importantes causes de morbidité chez l'adulte porteur de CIA.

En effet la dilatation de l'oreillette droite est responsable de modifications électriques cardiaques, avec en particulier une dysfonction du nœud sinusal. [70]

A côté de la correction des lésions anatomiques « principales », certaines équipes procèdent au traitement d'un éventuel trouble du rythme associé à la CIA lors de la même intervention : [69]

C'est ainsi le cas de l'équipe de Yves A. Louagie et collaborateurs qui publie les résultats de leur travail incluant la réparation anatomique du defect pariétal et l'ablation du flutter auriculaire par radiofréquence en un temps.

Cette intervention est efficace sur le traitement du flutter auriculaire associé aux CIA, toutefois, l'auteur conclue à l'inefficacité de cette méthode concernant le traitement de l'ACFA.

D'autres équipes ont publié des séries comparant la méthode d'ablation du flutter par cryothérapie et par radiofréquence : [71]

Ainsi Gabriele Vignati et collaborateurs ont rapporté d'excellents résultats sur leur étude, publiée en 2003, concernant deux cohortes de malades traités chirurgicalement pour CIA et dont la moitié a bénéficié d'une ablation du flutter par radio-fréquence et l'autre moitié par cryothérapie.

Il convient cependant de distinguer le flutter et l'ACFA, principaux troubles du rythme liés à la CIA, qui diffèrent dans leur pronostic. Ainsi, l'incidence du flutter est en général diminuée par la réparation chirurgicale de la CIA, tandis que la fibrillation auriculaire persiste et nécessite un traitement spécifique.

En effet une étude publiée par Felix Berger [72] et collaborateur en 1999 compare l'incidence du flutter auriculaire et de l'ACFA avant et après traitement chirurgical de la CIA.

L'auteur conclue à l'efficacité du traitement du flutter auriculaire, alors que l'arythmie par fibrillation auriculaire n'est pas améliorée.

Par ailleurs, le travail de Gatzoulis [112] concernant 213 patients porteurs de CIA qui ont été traité chirurgicalement a consisté en un dépistage préopératoire et postopératoire des troubles du rythme cardiaque des patients opérés.

Il a conclu que les deux principaux facteurs de risque du flutter auriculaire ou de l'ACFA sont l'âge au moment de la fermeture de la CIA et la pression artérielle pulmonaire.

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

Enfin une étude marocaine [107] concernant 100 patients porteurs de CIA qui ont été traités chirurgicalement et dont 5 patients étaient en ACFA avant l'intervention, après un suivi électrocardiographique on a constaté qu'ils ont tous gardé ce même trouble du rythme, ceci nous montre le peu de bénéfice de la chirurgie quant à la correction de l'ACFA.

Concernant notre série 5 patients étaient en ACFA avant l'intervention, lors du suivi, ils ont tous présentés ce même trouble du rythme, donc on appuie l'idée de l'inefficacité du traitement chirurgical quant à la réparation de l'ACFA.

VI. Choix de la technique :

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

De nombreuses études comparent les résultats de la chirurgie à ceux du cathétérisme concernant la fermeture de CIA. [45] [74] [113] [114] [115] [116].

Le tableau II résume les résultats de ces diverses études.

L'étude de Du et collaborateurs [45] 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 [114] objective les résultats suivants : taux de réussite de la fermeture chirurgicale de 100% chez les patients opérés [44]

et taux de réussite du traitement percutané de 80% chez les 45 patients qui ont bénéficié 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 [74] 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).

L'étude de Hughes et collaborateurs [116] montre une fermeture chirurgicale efficace (100% de réussite chez les 19 patients du groupe chirurgical) et une fermeture percutanée réalisée chez 43 patients avec un taux de réussite de 89%.

L'étude de Formigari [115] réalise 100% de réussite chez les 71 patients traités chirurgicalement et 100% de réussite chez les 70 patients ayant bénéficié de la pose d'une prothèse Amplatz. Le taux global des complications était de 12% pour la chirurgie et de 3,8% pour le traitement percutané.

Plus récemment, l'étude de Shelby Kutty et collaborateurs [117], a concerné 375 patients chez qui une CIA a été diagnostiquée dont 207 ont bénéficié d'une fermeture chirurgicale et 168 d'une fermeture percutanée.

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 entraîne 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 [20].
- ✓ Shunt résiduel [118].
- ✓ Déplacement de la prothèse [119] :

Le risque majeur est la survenue d'accident thromboembolique.

- ✓ Troubles du rythme et de conduction :

Les auteurs [120] 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 [121].
 - ✓ Epanchement péricardique voire la tamponnade [122] :

Complication rare secondaire à la perforation d'un vaisseau ou d'une cavité cardiaque.

✓ Endocardite [118, 123] :

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 [124] publiée en 2007 par Steffen P Schoen et collaborateurs constatant que lors des dernières années la plupart des études insistent 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 fi-

brose 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. [74] [115]

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 [113] 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 entraînent 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 chi-

urgicale 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 VI: 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. -Enfants et adultes -Age : 18,1+/- 19,3 ans (groupe du dispositif) ; 5,9 +/- 6,2 ans (groupe de la chirurgie) -Poids : 42,3+/- 27,3 kg (groupe du dispositif) ; 20,6+/- 15,2kg (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. -Enfants et adultes -Age : 22,9+/- 20,8 ans (groupe du dispositif) ; 10,5	n=45 -taux de réussite de la procédure= 80%	-n=44 -taux de réussite de la procédure=100%	-complications importantes : dispositif n=0 chirurgie n=10	-dispositif= 1,0 -chirurgie= 3,6

<p>+/- 11,7 ans (groupe de la chirurgie)</p> <p>-Poids : 47,8+/- 31,2 kg (groupe du dispositif) ; 32,8+/- 20,8kg (groupe de la chirurgie)</p>	<p>-fermeture complète au congé chez 25/45 patients</p>	<p>-fermeture complète au congé chez 42/44 patients</p>		
<p>Hughes et collab.</p> <p>-enfants</p> <p>-âge médian : 6,1 ans (groupe du dispositif) ; 3,3 ans (groupe de la chirurgie)</p> <p>-poids médian : 20,2 kg (groupe du dispositif) ; 13,9 (groupe de la chirurgie)</p>	<p>-n=43</p> <p>-taux de réussite de la procédure= 89%</p> <p>-fermeture 91%</p>	<p>-n=19</p> <p>-taux de réussite de la procédure= 100%</p> <p>-fermeture 100%</p>	<p>-complications : dispositif n=2 chirurgie n=3</p>	<p>-dispositif= 29h</p> <p>-chirurgie= 88h</p>
<p>Thomson et collab.</p> <p>-enfants et adultes</p> <p>--âge médian : 9,7 ans (groupe du dispositif) ; 5,5 ans (groupe de la chirurgie)</p> <p>-poids : pas indiqué</p>	<p>-n=27</p> <p>-taux de réussite de la procédure= 89% (2 échecs procéduraux et 1 embolisation du dispositif)</p> <p>-réduction du diamètre télédilatolique du ventricule droit (DTVD de 17,5% à 6 mois</p>	<p>-n=19</p> <p>-taux de réussite de la procédure= 100%</p> <p>- diminution du DTVD de 15,1% à 6 mois</p>	<p>- complications globales : 11% (n=3) le dispositif, 47% (n=9) la chirurgie</p> <p>- complications influençant la prise en charge : 11% (n=3) le dispositif, 21% (n=4) la chirurgie</p>	<p>-dispositif= 1,0</p> <p>-chirurgie= 6,0</p>

Formigari et collab. -enfants - âge médian : 7,0 ans (groupe du dispositif) ; 5,1 ans (groupe de la chirurgie minimalement invasive MI) ; 5,1 ans (groupe de la chi- rurgie ouverte) -poids médian : 23 kg (groupe du dispositif) ; 20,5 kg (groupe de la chirurgie MI) ; 18 kg (groupe chirur- gie ouverte	-n= 70 -absence de shunt résiduel= 100%	- groupe chi- rurgie MI n=71 -groupe chi- rurgie ouverte n=50 -absence de shunt rési- dual= 100%	-taux global des complications : 3,8% (n=2) le dis- positif, 9,8% (n=7) la chirurgie MI, 12,0% (n=6) la chirurgie ouverte	-dispositif= 2,1 -chirurgie MI= 2,8 -chirurgie ouverte=6,5
---	--	---	---	---

Enfin il convient de préciser que toutes les CIA ne sont pas accessibles à la fermeture percutanée.

Précisons d'emblée que seules les CIA de type OS (ainsi que les persistances du foramen ovale) sont accessible à cette technique.

Au sein des CIA de type OS, les critères généralement retenus pour la fermeture percutanée sont : [45] [67]

- Diamètre maximale de la communication de 40mm.
- Distance minimale de 5mm des marges de la communication aux structures suivantes : valves mitrale et tricuspide, veine cave supérieure, veine pulmo-

naire droite supérieure, et sinus coronaire (l'absence de rebord aortique n'est plus une contre-indication [125]).

- Shunt gauche droit avec rapport débit pulmonaire/débit systémique $>$ ou égale 1,5 ou présence d'une dilatation du ventricule droit.

Les critères rendant la fermeture percutanée des CIA (type ostium secundum) répondant aux critères précédents impossibles sont : [45] [126]

- Une autre malformation cardiaque associée nécessitant une cure chirurgicale, incluant les retours veineux anormaux.
- Un shunt droite-gauche avec saturation du sang artériel périphérique $<$ ou égale à 94%.
- Une communication trop large, des communications multiples ou de multiples fenestrations du septum interauriculaire inappropriées à la fermeture percutanée.

Au vu de tous ces paramètres, on peut dire que 80% des CIA chez l'adolescent et l'adulte peuvent être fermés par la prothèse Amplatz.

Chez l'enfant, les indications sont plus restreintes à cause de la distance à respecter des marges de la CIA aux structures vasculaires voisines.

En conclusion, la chirurgie est la méthode de correction des CIA 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 CIA.

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 de la communication interauriculaire.

La possibilité de réparer un defect pariétal cardiaque, avec une effraction cutanée minimale, en restant le moins invasif possible, tel était le défi relevé par tant d'équipes de praticiens qui à travers le monde opèrent les CIA par voie percutanée.

Mais cette révolution technique ne doit pas amener à l'intervention systématique sur toutes les CIA, mais doit au contraire nous amener à porter un regard nouveau sur cette entité qu'est la CIA: Faut-il opérer toutes les CIA ? Comment les opérer ? Et quand les opérer ? Au travers de notre étude, nous avons essayé d'apporter des éléments de réponse à ces problématiques.

La chirurgie classique sous CEC par sternotomie médiane est un moyen fiable et efficace pour la fermeture des CIA. Ses excellents résultats, y compris chez l'adulte, pourraient nous suggérer de fermer toutes les CIA diagnostiquées, et ce même à un âge tardif, afin d'éviter l'inéluctable évolution vers la détérioration du lit vasculaire pulmonaire et la dilatation de l'oreillette droite, avec les risques thromboemboliques que cela implique.

A l'heure actuelle, le seul consensus communément admis est de fermer systématiquement les CIA diagnostiqués, chez l'enfant ou l'adulte jeune, ayant un rapport débit pulmonaire/débit systémique supérieur à une limite comprise entre 1,5 et 2

Toutefois, de nombreux travaux prouvent que la chirurgie des CIA chez l'adulte est tout à fait réalisable, avec des taux de mortalités quasi-nuls.

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 sous CEC.

Il faut savoir toutefois que toute les CIA ne sont pas candidates 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 sous CEC des CIA reste la méthode la plus intéressante dans notre contexte pour traiter efficacement cette pathologie.

RESUMES

RESUME:

Les communications interauriculaires sont, après la bicuspidie aortique, les malformations cardiaques les plus fréquentes : 10% des cardiopathies diagnostiquées à la naissance, et 30 à 40% de celles dépistées chez l'adulte. Leur détection est de plus en plus précoce grâce aux progrès de l'échocardiographie. Réputées simples, les CIA recèlent néanmoins de nombreux pièges diagnostiques et évolutifs, expliquant l'absence de consensus dans leur prise en charge. Leur traitement est actuellement en pleine évolution avec, faisant suite au développement de nouvelles voies d'abord chirurgicales plus esthétiques, l'essor récent des techniques de fermeture percutanée par cathétérisme interventionnel, avec la prothèse d'Amplatz. Cette véritable révolution thérapeutique a suscité un regain d'intérêt pour cette pathologie.

Matériels et méthodes : 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 juin 2010 et mars 2015, période durant laquelle 22 patients ont bénéficié d'une fermeture chirurgicale de CIA.

Parmi ces 22 patients (extrêmes d'âges : 7 à 58 ans, âge moyen : 31,31 ans) 17 présentaient une CIA de type ostium secundum, et 5 une CIA de type sinus venosus.

Après exploration électrique, radiologique et échocardiographique doppler, tous les patients ont été opérés sous circulation extracorporelle, par sternotomie médiane, avec fermeture de la communication par un patch synthétique (91 % des cas) ou par suture directe de la communication (9 % des cas).

Résultats: La mortalité opératoire et postopératoire a été nulle. La morbidité opératoire colligée consistait en des complications cardiaques : hématome de l'OD (1 cas), épanchement péricardique (3 cas), les troubles du rythme cardiaque, à type de tachycardie supraventriculaire (1 cas) ; des complications infectieuses banales d'évolution favorable sous antibiothérapie adaptée (1 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, aucun patient n'a gardé un shunt résiduel ainsi qu'une nette amélioration a été notée chez les patients porteurs d'une HTAP préopératoire.

Conclusion : le traitement chirurgical conventionnel sous CEC, par son efficacité, sa reproductibilité et sa faisabilité, reste un élément incontournable dans l'arsenal thérapeutique pour la correction des CIA. Ses excellents résultats, y compris chez l'adulte (32 % de la population étudiée était âgée de plus de 40 ans), suggèrent la fermeture systématique de toutes les CIA diagnostiquées.

Malgré l'avènement des nouvelles techniques, moins invasives, quoique moins performantes, la place de la fermeture chirurgicale des CIA demeure importante.

Mots-clés : communication interauriculaire, cardiopathie congénitale, chirurgie, shunt gauche-droit.

SUMMARY:

The atrial septal are after bicuspid aortic valve, the most common heart defects: 10% of heart disease diagnosed at birth, and 30–40 % of those detected in adults. Their detection is becoming earlier thanks to advances in echocardiography. Simple deemed the CIA still contain many diagnostic and evolutionary traps, explaining the lack of consensus in their care. Their treatment is currently evolving with, following the development of new surgical approaches most aesthetic, the recent boom percutaneous closure techniques by interventional catheterization with Amplatz prosthesis. This real therapeutic revolution sparked a renewed interest in this pathology.

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 June 2010 and March 2015, during which 22 patients underwent surgical closure of ASD.

Among these 22 patients (range of ages: 7–58 years, mean age 31.31 years) 17 had an ostium secundum ASD and 5 a sinus venosus one.

After electrical, radiological and echocardiographical exploration, all patients have underwent surgery under bypass, using a medial sternotomie, closure of the defect has been done using a synthetic patch in 91 %, and direct sutures in 9 %.

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 (1 case); banal infectious complications with favorable development in

appropriate antibiotic therapy (1 case) and respiratory complications such as pneumothorax drainage (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: the conventional surgery under CEC, for its efficiency, reproducibility and feasibility, remains an essential element in the therapeutic arsenal for the correction of ASD.

His excellent results, including in adults (32% of the study population was aged over 40 years), suggest the systematic closure of all ASD diagnosed.

Despite the advent of new techniques, less invasive, though less powerful, instead of surgical closure of the ASD remains important.

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

ملخص :

الاتصالات ما بين الأذنين تعد بعد الصمام الأبهري ثنائي الشرف من بين التشوهات القلبية الأكثر شيوعا : حيث تشكل 10% من الأمراض القلبية المشخصة عند الولادة و 30 إلى 40% من تلك الحالات المكتشفة عند البالغين . وقد ساهم تطور التقنيات الإيكوغرافية في الكشف المبكر عن هذه الحالات. رغم بساطتها إلا أن الاتصالات بين الأذنين تبقى موضع العديد من المشاكل التشخيصية مما يفسر عدم وجود إجماع على الطرق العلاجية. حاليا العلاج يحقق تطورا بعد نهج طرق جراحية جديدة أكثر جمالية مثل تقنيات الإغلاق عن طريق القسطرة التداخلية بواسطة إميلاتز .

و قد أثار هذا التقدم إعادة الإهتمام بهذا المرض.

معدات و طرق : يتعلق الأمر بدراسة رجعية تحليلية وصفية بمصلحة جراحة القلب و الشرايين بالمركز الإستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس ما بين يونيو 2010 و مارس 2015 حيث استفاد 22 مريض من الإغلاق الجراحي للإتصال الأذيني .

من بين 22 مريض (يتراوح عمرهم بين سبعة و خمسة و ثمانون سنة أما العمر المتوسط فهو 31.31 سنة) تم الكشف عن 17 حالة اتصال من نوع " اوستيوم سوكوندم " و 5 حالات من نوع " سينوس فنوزوس " .

بعد الإستكشاف التخطيطي ، الإشعاعي و الإيكودوبليري تم إخضاع جميع المرضى لعمليات جراحية عن طريق الدورة الدموية الخارجية بواسطة فتح الصدر الوسطى مع إغلاق للإتصال بواسطة رقعة صناعية (91 %) أو خياطة مباشرة (9 %) .

النتائج : لم تسجل أية حالة وفاة أثناء أو بعد العملية الجراحية . لكن سجلت حالات مرضية ناتجة عن مضاعفات قلبية : تكثف دموي في الأذنين الأيمن (1 حالة) انصباب التامور (3 حالات) واضطرابات ضربات القلب (1 حالة) مضاعفات تعفننية بسيطة (1 حالة) و مضاعفات في الجهاز التنفسي مثل استرواح الصدر (حالة 1) .

وقد أدى التدخل الجراحي لتحسن سريري وايكوغرافي لجميع المرضى الذين كانوا يعانون من الإتصال ما بين الأذنين قبل الجراحة .

خاتمة: العلاج الجراحي عن طريق الدورة الدموية الخارجية بفضل نجاعته و مردوديته و سهولة استعماله يضل الطريقة المثلى لعلاج حالات الإتصال ما بين الأذنين. النتائج الباهرة التي تم الحصول عليها (خصوصا عند البالغين الذين يناهز عمرهم الأربعين سنة و الذين يمثلون في دراستنا %32 من الحالات) تحتم الرجوع إلى طريقة الإغلاق عند جميع الحالات المشخصة. رغم ظهور تقنيات جديدة و لكن أقل نجاعة يضل الإغلاق الجراحي الوسيلة المثلى لعلاج مرض الاتصال بين الأذنين.

الكلمات الأساسية: الإتصال ما بين الأذنين، مرض قلبي خلقي، جراحة، تحويل يسار يمين.

BIBLIOGRAPHIE

1. Bedford DE, Papp C, Parkinson J. ATRIAL SEPTAL DEFECT. *Br Heart J.* 1941;3:37–68.
2. Bosi G, Scorrano M, Tosato G, Forini E, Chakrokh R. The Italian Multicentric Study on Epidemiology of Congenital Heart Disease: first step of the analysis. Working Party of the Italian Society of Pediatric Cardiology. *Cardiol Young.* 1999;9:291–9.
3. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890–900.
4. 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.
5. van den Hoff MJB, Kruithof BPT, Moorman AF. Making more heart muscle. *Bioessays* 2004;26:248–61.
6. Kirby M, Bockman D. Neural crest and normal development: a new perspective. *Anat Rec* 1984;209:1–6.
7. Lamers W, Moorman A. Cardiac septation: a late contribution of the embryonic primary myocardium to heart morphogenesis. *Circ Res* 2002;91:93–103.
8. Moorman A, Christoffels VM. Cardiac chamber formation: development, genes, and evolution. *Physiol Rev* 2003; 83:1223–67 [doi:10.1152/physrev.00006.2003].
9. Snarr BS, Kern CB, Wessels A. Origin and fate of cardiac mesenchyme. *Dev Dyn* 2008;237:2804–19.
10. 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.

11. Langman J, Sadler TW.
Appareil cardiovasculaire. In: Langman J, Sadler TW, editors. Embryologie médicale.
Paris: Pradel; 1996:196–248.
12. Larsen WJ.
Développement du coeur. In : Larsen WJ, editors. Embryologie humaine.
Bruxelles: De Boeck et Larcier; 1996 :131–165.
13. Larsen W. Développement du cœur. In Embryologie Humaine. Edition de Boeck université. 1996. p131–163.
14. MAJNERMER A, SHEVELL. Appareil cardio-vasculaire. [http://www.
http://www.embryologiehumaine.fr](http://www.http://www.embryologiehumaine.fr). Consulté le 5 octobre 2009.
15. MILLER SP, QUILLEN PS, HAMRICK S. Abnormal brain development in *newborns with congenital heart disease*. 2007; 357: 1928–1938.
16. JOUANNIC J.M, FERMONTE. Journal de gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction. *Physiologie de la circulation foetale*. Elsevier Masson SAS, 2e édition. 2004 ; 33 : 4.
17. Moore KL, Persaud TVN Essential of embryology and birth defect .5th edition Philadelphia: WB Saunders 1998.
18. Dupuis C, Kachaner J, Payot M, Freedom RM, Davignon A; cardiologie pédiatrique. 2^{ème} édition. Médecine–sciences. Flammarion. Paris 1991.
19. Behrman. Nelson textbook of pediatrics. 16^{ème} édition. 2000. WB Saunders Company.
20. HOUYEL L. Communications interauriculaires. *Encycl Med Chir, Cardiologie* 2003 ; 11-940-C-20 : 8p.

21. DUPUIS C, KACHANER J, FREEDOM RM, PAYOT M, DAVIGNON A.
Shunts gauche-droite : les communications interauriculaires. *Cardiologie pédiatrique ; 2ème édition : 143-157.*
22. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Cardiac surgery of the neonate and infant. Philadelphia: WB Saunders Company, 1994: 143-56.
23. Van Praagh S, Carrera ME, Sanders SP, Mayer JE, Van Praagh R. Partial or total direct pulmonary venous drainage to right atrium due to malposition of septum primum. *Chest* 1995; 107: 1488-1498.
24. 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.
25. Anderson RH, Etedgui JA, Devine WA. Sinus venosus defect. *Am Heart J* 1995; 129: 1229-32.
26. 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.
27. 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.
28. 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 and surgical treatment. *Am Heart J* 1994; 128; 365-379.

29. Kim Eagle, M.D, Editor; Image In Clinical Medicine; Ostium Secundum Atrial Septal Defect, Nejm Vol. 332 No. 20.
30. Staffen RN, Davidson WR Jr. Echocardiographic assessment of atrial septal defects. Echocardiography. 1993;10:545-52.
31. Godart F, Rey C, Francart C, Jarrar M, Vaksman G. Two-dimensional echocardiographic and color Doppler measurements of atrial septal defect, and comparison with the balloon-stretched diameter. Am J Cardiol. 1993;72:1095-7.
32. Shrivastava S, Radhakrishnan S. Echocardiographic anatomy of atrial septal defect: « nomenclature of the rims ». Indian Heart J. 2003;55:88-9.
33. Sanders SP, Yeager S, Williams RG. Measurement of systemic and pulmonary blood flow and QP/QS ratio using Doppler and two-dimensional echocardiography. Am J Cardiol. 1983;51:952-6.
34. Ovaert C, Kammache I, Bonello B, Habib G, Fraisse A. Occlusion percutanée des communications intercardiaques. Arch Cardiovasc Dis Supplements. 2011;3:154-62.
35. Laszlo G. Respiratory measurements of cardiac output: from elegant idea to useful test. J Appl Physiol. 2004;96:428-37.
36. Chaabouni M, Aspects épidémiologiques et évolutifs des cardiopathies congénitales dans le service de pédiatrie de Sfax : à propos de 123 cas. La Tunisie médicale. Vol. 77, n°5, 1999.
37. Bonnet D. Cœur et vaisseaux dans les affections génétiques. Encycl. Méd. Chir. 11-041-K-10, 1995, 14p.

38. Craig T. Basson, Glenn S. Cowley, Scott D. Solomon, Barbara Weissman, Andrew K. Poznanski, Thomas A, J.G. Seidman, and Christine E . Seidman The Clinical and Genetic Spectrum of the Holt–Oram Syndrome (Heart–Hand Syndrome) *Nejm*, Volume 330: 885–891, Mar 1994 N° 13.
39. Bonnet D, Terret J, Pequignot–Viegas E, Weissenbach J, Munnich A, Lyonnet Set al. Localisation d'un gène du syndrome atrio–digital de Holt–Oram en 12q2. *Arch Mal Cœur* 1995 ; 88 : 661–666.
40. RIFAI L. CIA avec troubles de la conduction : identification d'une nouvelle mutation (Q160P) du gène NKX5–2 chez une famille marocaine. Faculté de Médecine et de pharmacie de Rabat, Université Mohamed V. Thèse n° 200 année 2005.
41. REAMON–BUETTNER S.M., BORLAK J. Somatic NKX2–5 mutations as a novel of mechanism of disease in complex congenital heart disease. *J. Med. Genet* 2004; 41(9): 684–690.
42. Leachman RD, Cokkinos DV, Cooley DA. Association of ostium secundum atrial septal defects with mitral valve prolapses. *Am J Cardiol* 1976; 38: 167–9.
43. 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
44. Dajani AS. Taubert KA, Wilson W, et al. Prevention of bacterial endocarditis: recommendations by the American Heart Association. *JAMA* 1997; 277: 1794–801.
45. Zhong–Dong Du, MD* , Ziyad M. Hijazi, MD, MPHACC, 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.

46. 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 Thoracic Surgeons.
47. A. Giamberti, E. Mazzea, L. Di Chiara, E. Ferretti, L. Pasquini, R.M. Di Donato, right submammary minithoracotomy for repair of congenital heart defects. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 18 (2000) 678–682.
48. 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.
49. Nicolas Doll, MDn Thomas Walther, MD, PhD, Volkmar Falk, MD, PhD, Christian Binner, MD, Jean Bucorius, 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 patients.
50. 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 .
51. 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.
52. Horvath KA, Burke RP, Collins JJ, Cohn LH Surgical treatment of adult atrial septal defect : early and long term results. *J Am Coll Cardiol* 1992 ; 20 : 1156–1159.

53. 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.
54. James TN The connecting pathways between the sinus node and A–V node and between the right and the left atrium in the human heart. Am Heart J 1963 ; 66 : 498–508.
55. 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].
56. Anderson PD, Glasser SP, Czarnecki S, Hopeman AR Three unusual complications resulting from attempted repair of partial anomalous pulmonary venous drainage. Chest 1976 ; 69 : 384–387 [crossref].
57. Dervanian P, Macé L, Puyo P, Folliguet TA, Abdelmoulah S, Santoro F , et al. Techniques de correction des retours veineux pulmonaires anormaux partiels droits associés à une communication inter–auriculaire. Arch Mal Coeur 1996 ; 89: 857–863.
58. 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
59. King TD, Mills NL. Nonoperative closure of atrial septal defects. Surgery. Mars 1974;75(3):383–388.
60. King TD, Thompson SL, Steiner C, Mills NL. Secundum atrial septal defect. Nonoperative closure during cardiac catheterization. JAMA J Am Med Assoc. 7 juin 1976;235(23):2506–2509.

61. Lock JE, Rome JJ, Davis R, Van Praagh S, Perry SB, Van Praagh R, et al. Transcatheter closure of atrial septal defects. Experimental studies. *Circulation*. Mai 1989;79(5):1091–1099.
62. Smith BG, Wilson N, Richens T, Knight WB. Midterm follow-up of percutaneous closure of secundum atrial septal defect with Helex Septal Occluder. *J Interv Cardiol*. 2008;21:363–8.
63. Stolt VS, Chessa M, Aubry P, Juliard J–M, Schraeder R, Berger A, et al. Closure of ostium secundum atrial septum defect with the Atrisept occluder: early European experience. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2010;75:1091–5.
64. Berger F, Ewert P, Björnstad PG, Dähnert I, Krings G, Brilla–Austenat I, et al. Transcatheter closure as standard treatment for most interatrial defects: experience in 200 patients treated with the Amplatzer Septal Occluder. *Cardiol Young*. Sept 1999;9(5):468–473.
65. Masura J, Gavora P, Formanek A, Hijazi ZM. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the new self–centering amplatzer septal occluder: initial human experience. *Cathet Cardiovasc Diagn*. Déc 1997;42(4):388–393.
66. Aubry P, Brochet E, Juliard J–M. Fermeture percutanée des communications interauriculaires de l'adulte. *J Maroc Cardiol IV*. 2011.
67. 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.
68. 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.

69. Yves A. Louagie, Dominique Blommaert and Luc De Roy. Radiofrequency ablation of atrial flutter combined with closure of atrial septal defect. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* 1: 38–40(2002) © 2002 European Association of Cardio–Thoracic Surgery.
70. 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, Inc.
71. Gabriele Vignati, MD, Giancarlo Crupi, MD, Vittorio Vanini, MD, Fiore S. Iorio, MD, Adele Borghi, MD, Sandra Giusti, MD. Surgical treatment of arrhythmias related to congenital heart diseases. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 1194–1199 © 2003 The Society of Thoracic Surgeons.
72. 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.
73. R. Mantovan, M. A. Gatzoulis, A. Pedrocco, P. Ius, 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 management. *Europace* 2003 5(2): 133–138; doi: 10. 1053/eupc. 2002.0294 © 2003 by European Society of Cardiology.

74. Thomson JD, Aburawi EH, Watterson KG, Van Doorn C, Gibbs JL. Surgical and transcatheter (Amplatzer) closure of atrial septal defects: a prospective comparison of results and cost. *Heart* 2002; 87(5): 466–9
75. Ward C. Secundum atrial septal defect: routine surgical treatment is not proven of benefit. *Br Heart J.* 1994; 71: 219–223.
76. ABDEL-MASSIH T, BOUDJEMLINE Y, AGNOLETTI G, ACAR P, ISERIN F, DOUSE-BLAZY MY, SIDI D, BONNET D, AGGOUN Y.
Fermeture percutanée d'une communication interauriculaire par voie jugulaire interne par une prothèse d'Amplatzer.
Arch mal cœur vaiss octobre 2002 ; 95 (10) : 959–961 .
77. BERNARD Y, ANGUENOT T, ETIEVENT P, CHAMPSA UR G, SCHUFFENECHER M, MAURAT JP.
Estimation de la taille des communications interauriculaires par voie sous-xiphoidienne en échocardiographie bidimensionnelle.
78. KANO Y, ABE T, TANAKA M, TAKEUCHI E.
Electrophysiological abnormalities before and after surgery for atrial septal defect.
Journal of electrocardiology; 26 (3) : 1993.
79. VAKSMANN G, REY C, MYSCINSKI C, DUPUIS C.
Communication interauriculaire avec hypertension artérielle pulmonaire sévère chez l'enfant.
Arch mal cœur 1987 ; 4 : 455–460.

80. STEELE PETER M, HONS MBBS, FUSTER VA, COHEN M, RITTER DG, MCGOON DC.
Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease – long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction.
Circulation 1987; 76 (5) : 1037– 1042.
81. ZOUALI RM, DRISSA H, MAHDHAOUI A, BEN YAALA N, DOGHRI A, ABID F, BOUJEMAA H, FEKIH M.
Les Communications interauriculaires type ostium secundum opérées au-delà de l'âge de 16 ans.
La Tunisie médicale 1994 ; 72 (12) : 701–706.
82. Campbell M. Natural history of atrial septal defect. Br Heart J 1970; 32: 820–6.
83. SAXENA A, DIVEKAR A, SONI NANDINI R.
Natural history of secundum Atrial Septal Defect.
Indian Heart J 2005; 57: 35–38.
84. CABOT R, SCULLY R, MARK E, MC NEELY W, MC NEELY B. Case 37–1993
N Engl J Med 1993 ; 329 : 864–72
84. CAMPBELL M, POLANI PE.
Factors in the aetiology of atrial septal defect.
Br Heat J 1961; 33 : 477–493.
85. PERLOFF J K.
Surgical closure of atrial septal defect in adults.
N Engl J Med 1995 ; 333 : 513–514.
86. HIMBERT J, RENAI S, GARCIA-MOLL M, SCEBAT L, LENEGRE J.
Histoire naturelle des communications interauriculaires
Arch Mal Cœur 1965 ; 58 : 690–710.

87. CABOT R, SCULLY R, MARK E, MC NEELY W, MC NEELY B. Case 37–1993
N Engl J Med 1993 ; 329 : 864–72
88. OURBACK P, ACAR J, SCEBAT L, MAURICE P, SOULIE P, LENEGRE J.
L'insuffisance cardiaque de la communication interauriculaire.
Arch Mal Coeur 1962 : 1366–1381.
89. BESTERMAN E.
Atrial septal defect with pulmonary hypertension.
90. CRAIG R, SELZER A.
Natural history and prognosis of atrial septal defect.
Circulation 1968 ; 37 : 805–815.
91. FAHMY A, SCHIAVONE W.
Unusual clinical presentation of secundum atrial septal defect
Chest 1993 ; 104 :1075–78.
92. CHERIAN G, UTHAMAN B, DURAIRAJ M, SUKUMAR IP, KRISHNASWAMI S, JAIRAJ PS,
JOHN S, KRISHNASWAMI H, BHAKTAVIZIAM A.
Pulmonary hypertension in isolated secundum atrial septal
defect: High frequency in young patients.
Am Heart J 1983 ; 105 (6) : 952–957.
93. HAWORTH S.
Pulmonary vascular disease in secundum atrial septal defect in childhood.
Am J Cardiol 1981; 51: 265–72.
94. ISERIN. L, LEVY. M.
Hypertension artérielle pulmonaire et syndrome d'Eisenmenger.
EMC–Cardiologie Angéiologie 2004 ; 1 : 348–357.

95. SCHAMROTH C, SARELI P, POCOCK W, DAVIDOFF R, KING J, REINACH G, BARLOW J. Pulmonary arterial thrombosis in atrial septal defect.
Am J Cardiol 1987 ; 60 : 1152–1156.
96. JG Murphy, BJ Gersh, MD McGoon, DD Mair, CJ Porte, DM Ilstrup, DC McGoon, FJ Puga, JW Kirklin, and GK Danielson. Long term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years Nejm, volume 323: 1645–1650, N° 24, Dec 1990.
97. SHAH D, AZHAR M, OAKLEY C M, CLELAND JGF, NIHOYANNOPOULOS P.
Natural history of secundum atrial septal defect in adults after medical or surgical treatment : a historical prospective study Br Heart J 1994 ; 71 : 224–228.
98. Fausse Attie, MD, FACC, Martin Rosas, MD ,PhD, Nuria Granados, MD, Carlos Zabal, MD, Alfonso Buendia, MD and Juan Calderon, MD. Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients >40 years old. J Am Coll Cardiol, 2001; 38:2035–2042© 2001 by the American College of Cardiology Foundation.
99. GAULT JH, MORROW AG, GAY WA, BOSS J .
Atrial septal defect in patients over the age of forty years.
Circulation 1968; XXXVII: 261–272.
100. ROLLINS HC, BARNER HB, WILLIAM VL, MUDD G, KAISER GC.
Atrial septal defect: results of repair in adults.
Arch Surg 1969 ; 99 : 275–280.
101. MEMOIRE.
Atrial septal defect.
Acta Med Scand1968 ; suppl 1–151.

102. 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.
103. HOPKINS RA, BERT AA, BUCHHOLZ B, GUARINO K, MEYERS M.
Surgical patch closure of atrial septal defects
Ann Thorac Surg 2004 ; 77 : 2144-50.
104. 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.
105. THILEN.U, PERSSON.S
Closure of atrial septal defect in the adult. Cardiac remodelling is an early event.
Int J Cardiol 2005 ; 07703 : 6p
106. Perloff JK. Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization: a narrowing base. In: Perloff JK, Childs JS, eds Congenital Heart disease in adults. 2nd ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 1998: 15-53.
107. M. El Hassani. A. Traitement Chirurgical De La Communication interauriculaire A Propos De 100 Cas (thèse) Faculté de Médecine et de pharmacie de Rabat, Université Mohammed V ; 2008 n° 1.
108. R. M. F. Berger Possibilities and impossibilities in the evaluation of pulmonary vascular disease in congenital heart defects European Heart Journal (2000) 21, 17-27 Article No. euhj. 1999. 1698.

109. Sachweh JS, Daebritz SH, Hermanns B, et al. Hypertensive pulmonary vascular disease in adults with secundum or sinus venosus atrial septal defect. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 207–13.
110. Yoshiki Shibata, MD, Tadaaki Abe, MD, Ryosei Kuribayashi, MD, Satoshi Sekine, MD, Keiji Seki, MD, Itsuro Yamagishi, MD, Jyotirmay Chanda, MD, Surgical Treatment of Isolated Secundum Atrial Septal Defect in Patients More Than 50 Years Old. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 1096–1099 © 1996 The Society of Thoracic Surgeons.
111. C. Ward, M.D. R.A. Henderson, D.M. Atrial Septal Defect, *Nejm*, Vol 334: 56–57 Jan 1996 N°1.
112. Gatzoulis A, Freeman MA, Siu SC, Webb GD, Harris L. Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults. *N Engl J Med* 1999; 340: 839–46.
113. 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 Defects. 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.
114. 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.

115. Formigari R, Di Donato RM, Mazzera E, Carotti A, Rinelli G, Parisi F, et al. Minimally invasive or interventional repair of atrial septal defects in children: experience in 171 cases and comparison with conventional strategies. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37 (6): 1707–12.
116. Hughes ML, Maskell G, Goh TH, Wilkinson JL. Prospective comparison of costs and short term health outcomes of surgical versus device closure of atrial septal defect in children. *Heart* 2002; 88 (1): 67–70.
117. Shelby Kutty, MD^{a,*}, Anas Abu Hazeem, MBBS^b, Kimberly Brown, RN^b, Christopher J. Danford, BS^a, Sarah E. Worley, MS^c, Jeffrey W. Delaney, MD^a, David A. Danford, MD^a, and Larry A. Latson, MD^b Long-Term (5- to 20-Year) Outcomes After Transcatheter or Surgical Treatment of Hemodynamically Significant Isolated Secundum Atrial Septal Defect. *Am J Cardiol* 2012; 109: 1348–1352
118. MECHMECHE R, BOUSAADA R, FARHATI A, BENFREDJ S, PETIT J. Fermeture percutanée des communications interauriculaires ostium secundum par Amplatzer. A propos des 5 premières observations tunisiennes. *La Tunisie Médicale* 2003 ; 81 (5) : 339–343.
119. 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 interauriculaire. *Arch Mal Cœur Vaiss* 2001 ; 94 (12) : 1404–1408.

120. 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 Electrophysiology 2000 ; 4 : 469–474.
121. AGGOUN Y, GALLET B, ACAR P, PULIK M, CZITROM D, LAGIER A, LABORDE F.
Perforation de l'aorte après fermeture percutanée d'une communication interauriculaire par prothèse d'Amplatzer, révélée par une hémolyse aiguë sévère.
Arch Mal Cœur Vaiss 2002 ; 95 (5) : 479–482.
122. 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.
123. MECHMECHE R, BOUSSAADA R.
La prothèse d' Amplatzer : Nouvelle approche thérapeutique de la fermeture percutanée des communications interauriculaires
La Tunisie Médicale 2000 ; 78 (1) : 75–77.
124. 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.
125. Qureshi SA. Selection of patients with secundum atrial septal defects for transcatheter device closure. Eur Heart J 2000; 21: 510–511.

126. Gianfranco Butera, MD, PhD, Gabriella De Rosa, MD, Massimo Chessa, MD, PhD, Luca Rosti, MD, Diana Gabriella Negura, MD, Piazza Luciane, MD, Alessandro Giamberti, MD, Eduardo Bossone, MD, PhD, FACC and Mario Carminati, MD Transcatheter closure of atrial septal defect in young children. Results and follow-up J Am Coll Cardiol, 2003; 42: 241-245, © 2003 by the American College of Cardiology Foundation.