

## LISTE DES ABREVIATIONS

<b>ACFA</b>	: Arythmie complète par fibrillation auriculaire
<b>AG</b>	: Auricule gauche
<b>Ao</b>	: Aorte
<b>CAV</b>	: Canal atrioventriculaire
<b>CD</b>	: Coronaire droite
<b>CEC</b>	: Circulation extracorporelle
<b>CIA</b>	: Communication interauriculaire
<b>CIV</b>	: Communication interventriculaire
<b>CMG</b>	: Cardiomégalie
<b>CTCV</b>	: Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
<b>DPM</b>	: Développement psychomoteur
<b>ECG</b>	: Electrocardiogramme
<b>FA</b>	: Flutter auriculaire
<b>Hb</b>	: Hémoglobine
<b>HEAR</b>	: Hôpital d'enfant Albert Royer
<b>HTAP</b>	: Hypertension artérielle pulmonaire
<b>ICG</b>	: Insuffisance cardiaque globale
<b>IRM</b>	: Imagerie par résonance magnétique
<b>IVA</b>	: Interventriculaire antérieure

**mm Hg** : Millimètre de mercure

**NYHA** : New York Heart association

**OD** : Oreillette droite

**OG** : Oreillette gauche

**OS** : Ostium secundum

**PAP** : Pression artérielle pulmonaire

**PAPS** : Pression artérielle pulmonaire systolique

**PEC** : Prise en charge

**PFO** : Persistance foramen ovale

**QP** : Débit pulmonaire

**QS** : Débit systémique

**RRS** : Rythme régulier sinusal

**RVP** : Résistance vasculaire pulmonaire

**RVPA** : Retour veineux pulmonaire anormal

**TVI** : Tronc veineux innominé

**USI** : Unité de soins intensifs

**VCI** : Veine cave inférieure

**VCS** : Veine cave supérieure

**VCSG** : Veine cave supérieure gauche

**VD** : Ventricule droit

## LISTE DES FIGURES

- Figure 1** : 1 et 2 : Les tubes endocardiques pairs fusionnent, formant le tube Cardiaque primitif. Le mésoblaste est représenté en rouge. Apparition des îlots Angio- formateurs formant en avant l'aire cardiogène..... 8
- Figure 2** : Le tube cardiaque primitif avec, de sa partie caudale à sa partie crâniale : le sinus veineux, l'oreillette primitive, le ventricule primitif, le conus, le troncus et les aortes dorsales paires..... 8
- Figure 3** : Série de schémas montrant la plicature du tube cardiaque primitif ou boucle cardiaque..... 9
- Figure 4** : Schéma de l'embryologie cardiaque. Le développement cardiaque se caractérise par une organisation séquentielle et le cloisonnement des cavités et des orifices..... 10
- Figure 5** : Cloisonnement de l'oreillette primitive par le septum primum en bas et le septum secundum en haut ..... 12
- Figure 6** : Apparition des bourgeons endocardiques supérieur et inférieur formant le septum inter medium, séparant le canal atrioventriculaire en un orifice mitral et tri- cuspide ..... 12
- Figure 7** : Cloisonnement ventriculaire ..... 13
- Figure 8** : Ventricules bien individualisés avec ses grosses artères ..... 14
- 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 ..... 15
- Figure 10** : Schéma montrant l'organisation de la circulation fœtale ..... 17
- Figure 11** : Vue schématique de la base du cœur ..... 19
- Figure 12** : Vue schématique de la face inférieure du cœur..... 20

<b>Figure 13</b>	: Vue droite du cœur.....	22
<b>Figure 14</b>	: Vue gauche du cœur.....	23
<b>Figure 15</b>	: Vue antérieure du cœur.....	24
<b>Figure 16</b>	: 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.....	25
<b>Figure 17</b>	: Représentation schématique des artères coronaires.....	26
<b>Figure 18</b>	: Vue schématique du cœur montrant les nœuds sino-auriculaire et auriculo-ventriculaire, ainsi que le faisceau de His avec ses deux branches.....	27
<b>Figure 19</b>	: Les différents types de CIA. Vue de l'oreillette droite.....	32
<b>Figure 20</b>	: Image échographique transthoracique 4 cavités d'une CIA ostium secundum. ....	37
<b>Figure 21</b>	: Image échographique transoesophagienne d'une CIA ostium secundum. ....	37
<b>Figure 22</b>	: Suture directe d'une petite CIA .....	47
<b>Figure 23</b>	: Tracé de la sternotomie médiane .....	51
<b>Figure 24</b>	: Exemple de la pompe a galet .....	54
<b>Figure 25</b>	: Vue opératoire : canulations .....	54
<b>Figure 26</b>	: Aspect final du cœur, canules en place.....	55
<b>Figure 27</b>	: Fermeture de la communication interauriculaire (CIA) ostium Secundum.....	57
<b>Figure 28</b>	: CIA type ostium secundum.....	57
<b>Figure 29</b>	: Mise en place d'un patch pour fermer la CIA .....	58
<b>Figure 30</b>	: Tunnellisation simple.....	59

<b>Figure 31</b>	: Élargissement par patch de la veine cave supérieure.....	60
<b>Figure 32</b>	: Section transposition de la veine cave supérieure. ....	62
<b>Figure 33</b>	: Prothèse AMPLATZER® Septal Occluder pour fermeture de CIA: prothèse auto expansive en nitinol avec deux disques externes et un disque central qui détermine la taille de la prothèse. ....	64
<b>Figure 34</b>	: Répartition selon le sexe .....	80
<b>Figure 35</b>	: Répartition des patients selon l'âge .....	81
<b>Figure 36</b>	: Répartition selon la zone de provenance .....	81
<b>Figure 37</b>	: Répartition selon les antécédents médicaux .....	84
<b>Figure 38</b>	: Degré de consanguinité.....	86
<b>Figure 39</b>	: Motifs d'admission .....	87
<b>Figure 40</b>	: Répartition selon la taille de la CIA.....	89
<b>Figure 41</b>	: Répartition selon les pressions pulmonaires.....	90
<b>Figure 42</b>	: Répartition selon La taille du cœur.....	91
<b>Figure 43</b>	: Répartition selon le type anatomique.....	93
<b>Figure 44</b>	: Répartition selon la taille de la CIA.....	93
<b>Figure 45</b>	: Répartition selon la dilatation des cavités droites.....	94
<b>Figure 46</b>	: Répartition selon les pressions pulmonaires.....	94
<b>Figure 47</b>	: Répartition selon La taille du cœur.....	95
<b>Figure 48</b>	: Répartition selon la vascularisation pulmonaire.....	96
<b>Figure 49</b>	: Répartition selon l'axe du cœur .....	97
<b>Figure 50</b>	: Répartition selon les anomalies à la NFS rencontrées.....	98

## LISTE DES TABLEAUX

<b>Tableau I</b>	: Répartition selon le suivi de la grossesse .....	82
<b>Tableau II</b>	: Répartition selon le nombre de CPN .....	82
<b>Tableau III</b>	: Répartition selon la croissance pondérale .....	83
<b>Tableau IV</b>	: Répartition selon le statut vaccinal .....	83
<b>Tableau V</b>	: Répartition selon le DPM .....	84
<b>Tableau VI</b>	: Répartition selon l'âge des mamans .....	85
<b>Tableau VII</b>	: Existence d'une consanguinité parentale.....	85
<b>Tableau VIII</b>	: Répartition selon les signes cliniques à l'admission .....	88
<b>Tableau IX</b>	: Répartition selon les différents types de CIA.....	88
<b>Tableau X</b>	: Dilatation cavitaire droite .....	90
<b>Tableau XI</b>	: Répartition selon la vascularisation pulmonaire.....	91
<b>Tableau XII</b>	: Répartition selon l'axe du cœur .....	92
<b>Tableau XIII</b>	: Répartition selon la présence d'une hypertrophie cavitaire droite .....	92
<b>Tableau XIV</b>	: CIA associée à d'autres malformations cardiaques.....	95
<b>Tableau XV</b>	: Signes pulmonaires associés.....	96
<b>Tableau XVI</b>	: Répartition selon l'hypertrophie cavitaire .....	97
<b>Tableau XVII</b>	: Répartition selon la technique chirurgicale .....	99

## TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION .....	1
PREMIERE PARTIE : REVUE DE LA LITTERATURE.....	4
1. RAPPELS .....	5
1.1. Rappel épidémiologique .....	5
1.2. Embryologie .....	5
1.2.1. Constitution du tube cardiaque.....	6
1.2.2. Septation cardiaque .....	11
1.2.2.1. Cloisonnement de l'oreillette.....	11
1.2.2.2. Cloisonnement du canal auriculo-ventriculaire .....	12
1.2.2.3. Cloisonnement des ventricules .....	13
1.2.2.4. Cloisonnement du tronc et du cône artériel .....	13
1.2.2.5. Formation des valves .....	14
1.2.3. Système de stimulation et de conduction cardiaque .....	15
1.3. La circulation fœtale et néonatale.....	16
1.4. Rappels anatomiques .....	18
1.4.1. Généralités .....	18
1.4.2. Vue de la base du cœur.....	19
1.4.3. Vue inférieure du cœur.....	20
1.4.4. Face droite du cœur .....	22
1.4.5. La face gauche du cœur.....	23
1.4.6. La face antérieure du cœur .....	24
1.4.7. Le retour veineux pulmonaire .....	25
1.4.8. Vascularisation et innervation .....	25
1.4.8.1. Les artères coronaires.....	25
1.4.8.2. Le système nodal et sa vascularisation .....	27
1.5. Rappels physiopathologiques .....	28
1.5.1. Physiologie du shunt .....	28
1.5.2. Retentissement du shunt.....	29
1.6. Classifications.....	30
1.6.1. Anatomico-pathologique.....	30

1.6.1.1. CIA de type ostium secundum .....	30
1.6.1.2. CIA de type sinus venosus .....	31
1.6.1.3. CIA basses « low septal defect » .....	32
1.6.1.4. CIA dite « du sinus coronaire » .....	32
2. DIAGNOSTIC .....	33
2.1. Diagnostic positif.....	33
2.1.1. Clinique .....	33
2.1.2. Paraclinique .....	34
2.1.2.1. Radiographie thoracique .....	34
2.1.2.2. Electrocardiogramme .....	34
2.1.2.3. Echocardiographie-Doppler.....	35
2.1.2.4. Cathétérisme cardiaque et angiographie :.....	38
2.1.2.5. Le scanner et l'imagerie par résonance magnétique.....	38
2.2. Formes cliniques.....	38
2.2.1. Les formes étiologiques.....	38
2.2.1.1. Facteurs génétiques .....	38
2.2.1.1.1. Syndrome de Holt-Oram.....	39
2.2.1.1.2. CIA familiales avec PR long .....	39
2.2.1.1.3. Syndrome de Poland .....	39
2.2.1.1.4. Syndrome de Noonan.....	40
2.2.1.1.5. Le gène NKX2-5.....	40
2.2.1.2. Facteurs environnementaux .....	41
2.2.1.2.1. Agents toxiques.....	41
2.2.1.2.2. Agents infectieux .....	41
2.2.2. Formes évolutives.....	42
2.2.2.1. Réaction d'Eisenmenger: .....	42
2.2.2.2. CIA vieillie.....	43
2.2.3. Formes associées .....	43
2.2.3.1. Association à d'autres anomalies cardiaques.....	43
2.2.3.1.1. Anomalies du cœur droit: .....	43
2.2.3.1.2. Anomalies du cœur gauche.....	44

2.2.3.2. Association à des anomalies extracardiaques .....	45
2.2.3.2.1. CIA associée à des syndromes polymalformatifs.....	45
2.2.3.2.2. CIA associée à diverses malformations.....	45
3. TRAITEMENT .....	46
3.1. Le Traitement médical.....	46
3.1.1. Buts de traitement médical.....	46
3.1.2. Moyens .....	46
3.1.2.1. Traitement symptomatique .....	46
3.1.2.2. Prophylaxie de l'endocardite infectieuse .....	46
3.2. Traitement chirurgical .....	47
1.1.1. Buts du traitement chirurgical .....	47
2.1.1. Moyens .....	47
3.2.2.1. La fermeture chirurgicale sous CEC .....	48
3.2.2.2. Fermeture par voie percutanée:.....	62
3.2.2.3. Occlusion percutanée totalement assistée par ordinateur .....	65
3.2.2.4. Traitement chirurgical de troubles du rythme associés .....	67
4. COMPLICATIONS .....	68
4.1. Complications de la chirurgie.....	68
4.1.1. Les troubles du rythme auriculaire.....	68
4.1.2. Autres complications.....	68
4.2. Complications de la fermeture percutanée .....	69
5. SURVEILLANCE ET CRITERES DE REUSSITE .....	70
DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE .....	71
1. PATIENTS ET METHODES .....	72
1.1. Cadre d'étude.....	72
1.1.1. Le Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer.....	72
1.1.2. Description du service, de son fonctionnement et de son personnel.....	72
1.1.3. Chirurgie thoracique et cardiovasculaire.....	74
1.2. Méthodologie.....	76
1.2.1. Type et période d'étude .....	76
1.2.2. Population d'étude.....	77

1.2.3. Collecte des données .....	77
1.2.4. Traitement et analyse des données .....	78
2. DEFINITION DE QUELQUES CONCEPTS .....	79
3. RESULTATS.....	80
3.1. Résultats globaux.....	80
3.1.1. Sur le plan épidémiologique.....	80
3.1.1.1. Prévalence hospitalière .....	80
3.1.1.2. Répartition des patients selon le sexe .....	80
3.1.1.3. Répartition par tranches d'âge des patients .....	81
3.1.1.4. Lieu de provenance des patients .....	81
3.1.2. Antécédents .....	82
3.1.2.1. Suivis prénataux .....	82
3.1.2.1.1. Répartition des patients selon le suivi de la grossesse .....	82
3.1.2.1.2. Répartition selon nombre de CPN .....	82
3.1.2.2. Suivis post-nataux .....	83
3.1.2.2.1. Répartition selon la croissance pondérale .....	83
3.1.2.2.2. Répartition selon le statut vaccinal .....	83
3.1.2.2.3. Répartition selon le DPM .....	84
3.1.2.2.4. Répartition selon les antécédents médicaux .....	84
3.1.3. Antécédents familiaux .....	85
3.1.3.1. Âge des mamans .....	85
3.1.3.2. Âge des pères .....	85
3.1.3.3. Répartition selon l'existence d'une consanguinité parentale....	85
3.1.3.4. Répartition selon le degré de consanguinité .....	86
3.1.4. Moment du diagnostic de la CIA .....	86
3.1.5. Données cliniques.....	87
3.1.5.1. Motifs d'admissions .....	87
3.1.5.2. Résultats de l'examen clinique à l'admission.....	88
3.1.6. Données paracliniques.....	88
3.1.6.1. Données de l'échographie cardiaque .....	88
3.1.6.1.1. CIA isolées.....	89

3.1.6.1.1.1. Echographie cardiaque des CIA isolées .....	89
3.1.6.1.1.1.1. Types anatomiques .....	89
3.1.6.1.1.1.2. Taille de la CIA .....	89
3.1.6.1.1.1.3. Dilatation de la cavité droite.....	90
3.1.6.1.1.1.4. Pressions pulmonaires .....	90
3.1.6.1.1.2. Données radiographiques des CIA isolées .....	91
3.1.6.1.1.2.1. Taille du cœur.....	91
3.1.6.1.1.2.2. Vascularisation pulmonaire.....	91
3.1.6.1.1.2.3. Signes pulmonaires associés.....	92
3.1.6.1.1.3. Données de l'ECG de CIA isolée.....	92
3.1.6.1.1.3.1. Rythme de sinus et régularité.....	92
3.1.6.1.1.3.2. Axe du cœur.....	92
3.1.6.1.1.3.3. Hypertrophie cavitaire droite.....	92
3.1.6.1.1.4. CIA et autres malformations cardiaques .....	93
3.1.6.1.1.4.1. Données échographiques.....	93
3.1.6.1.1.4.1.1. Répartition selon le type anatomique.....	93
3.1.6.1.1.4.1.2. Répartition selon la taille de la CIA.....	93
3.1.6.1.1.4.1.3. Dilatation de la cavité droite .....	94
3.1.6.1.1.4.1.4. Les pressions pulmonaires.....	94
3.1.6.1.1.4.1.5. CIA et malformations cardiaques associées.....	95
3.1.6.1.1.4.2. Données radiographiques .....	95
3.1.6.1.1.4.2.1. Taille du cœur.....	95
3.1.6.1.1.4.2.2. Vascularisation pulmonaire.....	96
3.1.6.1.1.4.2.3. Signes radiologiques associés .....	96
3.1.6.1.1.4.3. Données de l'ECG.....	97
3.1.6.1.1.4.3.1. Rythme de sinus et régularité.....	97
3.1.6.1.1.4.3.2. Axe du cœur .....	97
3.1.6.1.1.4.3.3. Hypertrophie des cavités du cœur .....	97
3.1.6.2. Anomalies biologiques.....	98
3.1.7. Traitement médical.....	98
3.1.8. Traitement chirurgical .....	98

3.1.8.1. Chirurgie curative.....	99
3.1.8.2. Techniques de fermeture de la CIA .....	99
3.1.8.3. Cure chirurgicale des cardiopathies associées .....	99
3.1.8.4. Les donnes de la CEC .....	178
3.1.8.5. La réanimation post opératoire .....	178
3.1.8.6. La mortalité post opératoire .....	178
3.1.9. Evolution .....	100
3.2. Etude analytique .....	100
3.2.1. Tableau de répartition des patients selon l'âge et la chirurgie curative.....	100
3.2.2. Tableau de répartition des patients selon l'ICG et la chirurgie curative.....	100
4. DISCUSSION.....	101
4.1. Limites de notre travail.....	101
4.2. Données épidémiologique .....	101
4.2.1. Prévalence.....	181
4.2.2. Répartition selon le sexe.....	181
4.2.3. Répartition selon l'âge.....	181
4.2.4. Répartition selon l'origine géographique.....	182
4.3. Antecedents personnels .....	182
4.3.1. Anténataux.....	182
4.3.1.1. Suivi de la grossesse .....	182
4.3.1.2. Suivi post-nataux.....	182
4.3.2. Antécédents médicaux.....	103
4.4. Antécédents familiaux .....	103
4.4.1. Age des mères et des pères.....	103
4.4.2. Répartition selon l'existence d'une consanguinité.....	103
4.4.3. Répartition selon le moment du diagnostic de la CIA .....	184
4.5. Motifs d'hospitalisation.....	184
4.6. Données cliniques.....	185
4.7. Repartition selon les données paracliniques.....	105
4.7.1. Résultats globaux de l'échographie.....	105

4.7.1.1. CIA isolées .....	105
4.7.1.1.1. Données échographiques .....	105
4.7.1.1.1.1. Type anatomique .....	105
4.7.1.1.1.2. Taille de la CIA .....	106
4.7.1.1.1.3. La dilatation cavitaire droite.....	106
4.7.1.1.1.4. Pressions pulmonaires .....	106
4.7.1.1.2. Données radiographiques.....	106
4.7.1.1.2.1. Taille du cœur .....	106
4.7.1.1.3. Données de l'ECG .....	107
4.7.1.2. CIA et autres malformations cardiaques.....	107
4.7.1.2.1. Données de l'échographie cardiaque .....	107
4.7.1.2.2. Donnée de la radiographie .....	189
4.7.1.2.3. Données de l'ECG .....	109
4.7.2. Les anomalies biologiques .....	190
4.8. Données thérapeutiques.....	190
4.8.1. Le traitement médical .....	190
4.8.2. Le traitement chirurgical .....	110
4.8.2.1. Curatif.....	110
4.9. Evolution.....	191
4.10. Etude analytique .....	111
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS .....	112
BIBLIOGRAPHIE .....	116
ANNEXE.....	130

# **INTRODUCTION**

Les communications inter auriculaires (CIA) ont été décrites pour la première fois en 1875 par Rokitanski, 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 des ébauches de traitement ont été proposées.

La CIA 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.

La communication inter auriculaire constitue la seconde cardiopathie congénitale la plus importante chez les enfants (1‰ naissances vivantes) [2] et représente 30% des malformations cardiaques congénitales chez l'adulte [3].

Les CIA représentent 6 à 8% des malformations congénitales cardiaques de l'enfant. De telles anomalies sont décelés chez 1/5000 naissances vivantes, avec un rapport filles / garçons de 2-4/1 [4]. La prévalence dans la population générale est estimée à 1/25000.

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. Ainsi nous avons entrepris ce travail dont l'objectif général est de faire une étude des différents aspects de la CIA chez l'enfant et les

objectifs spécifiques :

- déterminer le profil épidémiologique de la communication interauriculaire ;
- décrire les principales manifestations cliniques et paracliniques des communications inter auriculaires,
- apprécier la prise en charge des communications inter auriculaires ainsi que leur évolution.

Pour atteindre ces objectifs nous avons adopté le plan suivant :

- l'introduction ;
- une première partie avec une revue de la littérature ;
- une deuxième partie qui comportera notre travail proprement dit ;
- la conclusion et quelques recommandations.



**PREMIERE PARTIE :  
REVUE DE LA LITTERATURE**

## **1. RAPPELS**

### **1.1. Rappel épidémiologique**

Les communications inter auriculaires sont, après la bicuspidie aortique, les malformations cardiaques les plus fréquentes : 10% des cardiopathies diagnostiquées à la naissance, et 30% à 40% de celle dépistées. Les CIA représentent 6 à 8% des malformations congénitales cardiaques. De telles anomalies sont décelées chez 1/5000 naissances vivantes, avec un rapport filles / garçons de 2-4/1 [5].

La prévalence dans la population générale est estimée à 1/25000. Toutes les communications entre les oreillettes du cœur ne correspondent pas à des anomalies du septum auriculaire, et les autres formes de communications doivent être distinguées. Il existe quatre types d'anomalies par rapport au septum auriculaire. L'ostium secundum est l'anomalie la plus fréquente : elle représente 3/4 des cas de CIA [5]. Ensuite vient l'ostium primum 1/6 des cas, le sinus venosus 1/10 des cas la plus rare le sinus coronaire [5].

Au Congo dans une étude menée en 2015 les CIA représentaient 8,2% des cardiopathies congénitales opérées soit une prévalence de 29 pour 1000 [6].

Très peu de données ont été rapportées en Afrique subsaharienne plus particulièrement au Sénégal. En 2014, Wone et coll. rapportaient une prévalence hospitalière de 8% des cardiopathies congénitales [4].

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 la prise en charge. Leur traitement est actuellement en pleine évolution.

### **1.2. Embryologie**

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.

### **1.2.1. Constitution du tube cardiaque**

C'est au sein des amas cellulaires angioformateurs, occupant une aire en fer-à-cheval à la partie crâniale de l'embryon, que l'air cardiogénique se met en place à j17 (stade Carnegie 6). Ces cellules ont pour origine le mésoderme proche de la ligne primitive; elles migrent à travers elle afin de se placer au contact de la membrane pharyngienne et de la plaque neurale, à l'extrémité crâniale de la gouttière neurale, au sein de la splanchopleural. 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 [7].

Cette aire cardiogénique, participe à la formation 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 [8].

Par ailleurs, des cellules de la crête neurale participent également à la formation du cœur (bourgeons du cône artériel) [8].

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.

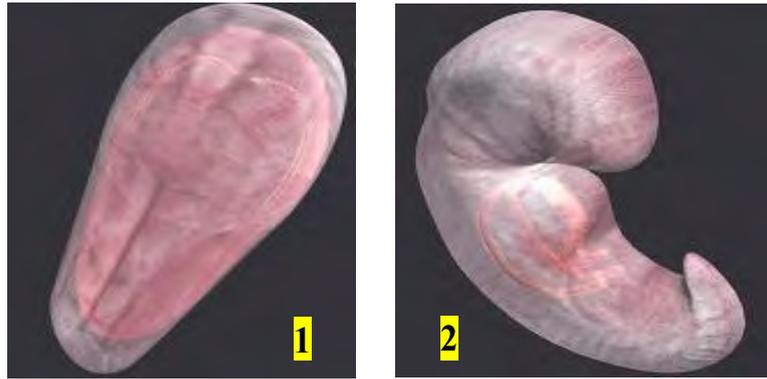
Ces dilatations représentent les futures cavités cardiaques. De l'extrémité caudale à l'extrémité crânienne, dans le sens de la circulation sanguine, ces quatre cavités sont les suivantes : sinus veineux, oreillette primitive puis ventricule primitif (qui sont séparées par un sillon : le sillon auriculo-ventriculaire) et bulbe primitif du cœur (cono-truncus) avec le sillon bulboventriculaire (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 [9].

Les rôles de la gelée cardiaque sont encore mal connus : contribution mécanique au bon fonctionnement de la pompe cardiaque [10].

La régulation biochimique de la formation des trabéculations [10], 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 naissent notamment les artères coronaires [11].

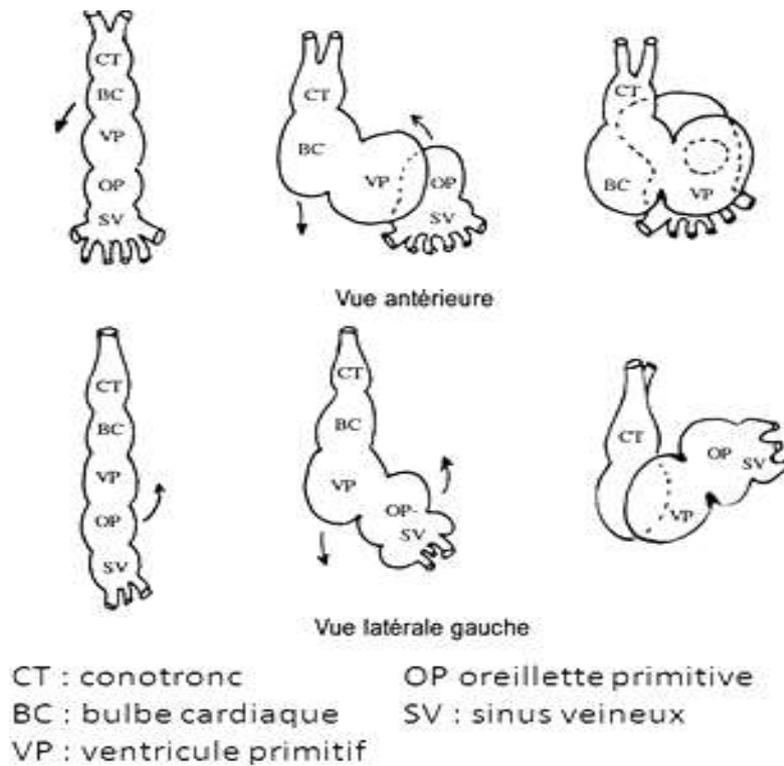


**Figure 1 :** 1 et 2 : Les tubes endocardiques pairs fusionnent, formant le tube Cardiaque primitif. Le mésoblaste est représenté en rouge. Apparition des îlots Angio- formateurs formant en avant l'aire cardiogène [12].



**Figure 2 :** Le tube cardiaque primitif avec, de sa partie caudale à sa partie crâniale : le sinus veineux, l'oreillette primitive, le ventricule primitif, le conus, le troncus et les aortes dorsales paires [12].

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 de la mésocarde dorsale, de forme sigmoïde en S (voir figure 3).

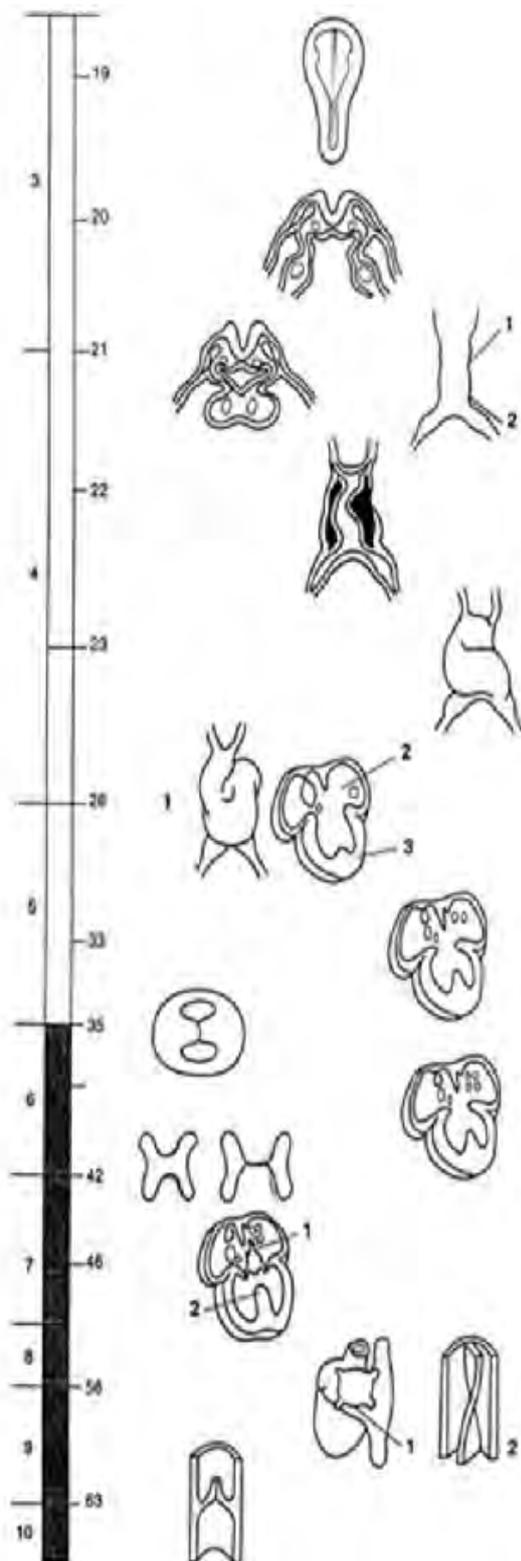


**Figure 3** : Série de schémas montrant la plicature du tube cardiaque primitif ou boucle cardiaque.

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 [13].

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 cœur, la vasculogénèse 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 Cœur commence à battre  
Le mésoblaste splanchnopleural colonise le tube cardiaque et forme le myocarde ainsi que la gelée cardiaque; des cellules mésothéliales envahissent le myocarde et forment l'épicarde

**23 jours**

Début de l'inflexion du tube cardiaque **28 jours**

1. L'inflexion est achevée
2. Le septum primum commence à se constituer
3. Le septum musculaire interventriculaire amorce son développement

**33 jours**

Début de la formation des valves atrioventriculaires (achevées à 3 mois)

**35 jours**

Apparition des bourrelets droit et gauche dans le cône du cœur et dans le tronc artériel

**6e semaine**

Les oreillettes définitives et les auricules sont présentes

**42 jours**

Les bourrelets endocardiques supérieur et inférieur fusionnent pour constituer le septum intermédiaire

**46 jours**

1. L'ostium secundum et le foramen ovale apparaissent lorsque le septum primum rencontre le septum intermédiaire
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 [1].

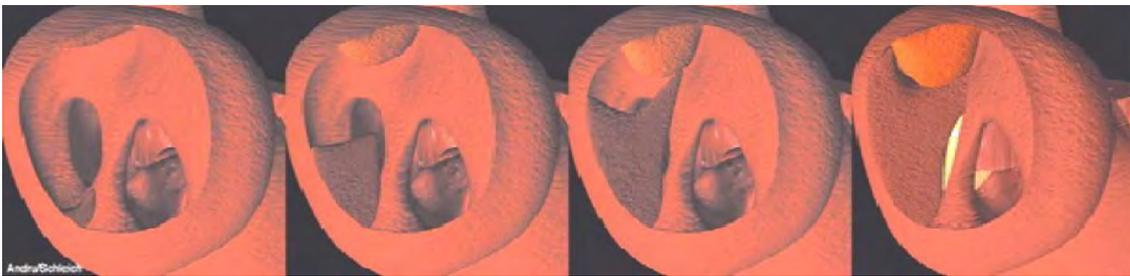
## **1.2.2. Septation cardiaque [15]**

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.

### **1.2.2.1. Cloisonnement de l'oreillette**

Il commence par la séparation progressive des deux futures cavités atriales par le septum primum ; croissant de la partie dorso-céphalique de l'embryon, il se dirige vers le canal atrio-ventriculaire. Il délimite avec le septum inter médium, 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 inter médium, 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).

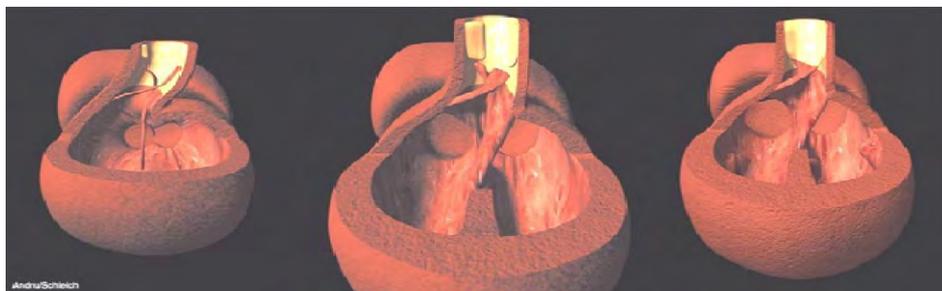
Les anomalies du cloisonnement des oreillettes sont parmi les plus fréquentes des cardiopathies congénitales. L'une des plus importantes est la persistance de l'ostium secundum, caractérisée par une large communication inter auriculaire. Elle est due à une résorption excessive du septum primum ou à un 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. [12]

#### 1.2.2.2. Cloisonnement du canal auriculo-ventriculaire

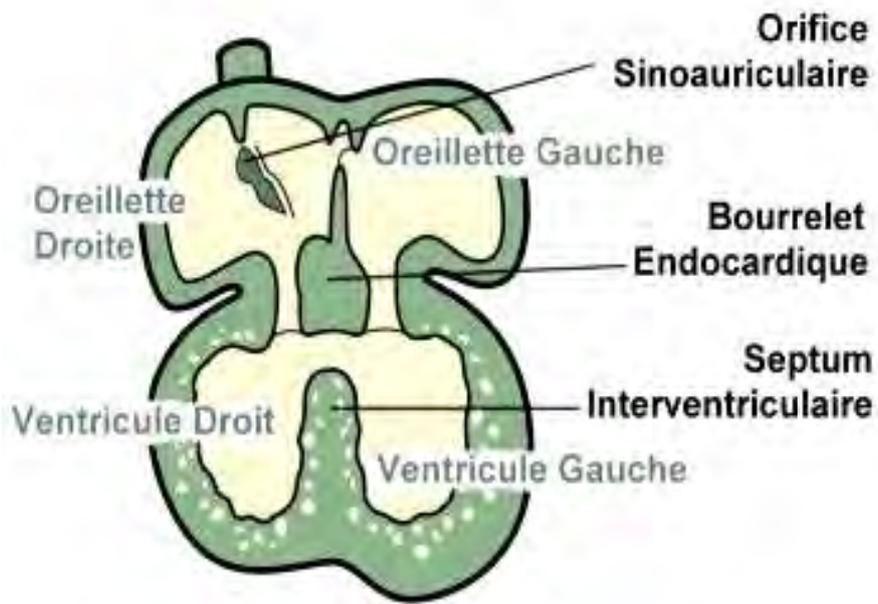
Le cloisonnement du canal auriculo-ventriculaire débute par la formation au niveau de la gelée cardiaque de deux bourrelets antéropostérieurs symétriques, les bourrelets endocardiques. Ces deux bourrelets vont fusionner et diviser le canal atrioventriculaire en un canal droit (tricuspide) et un canal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



**Figure 6 :** Apparition des bourgeons endocardiques supérieur et inférieur formant le septum inter medium, séparant le canal atrioventriculaire en un orifice mitral et tri- cuspide [12].

### 1.2.2.3. Cloisonnement des ventricules

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



**Figure 7 : Cloisonnement ventriculaire [16].**

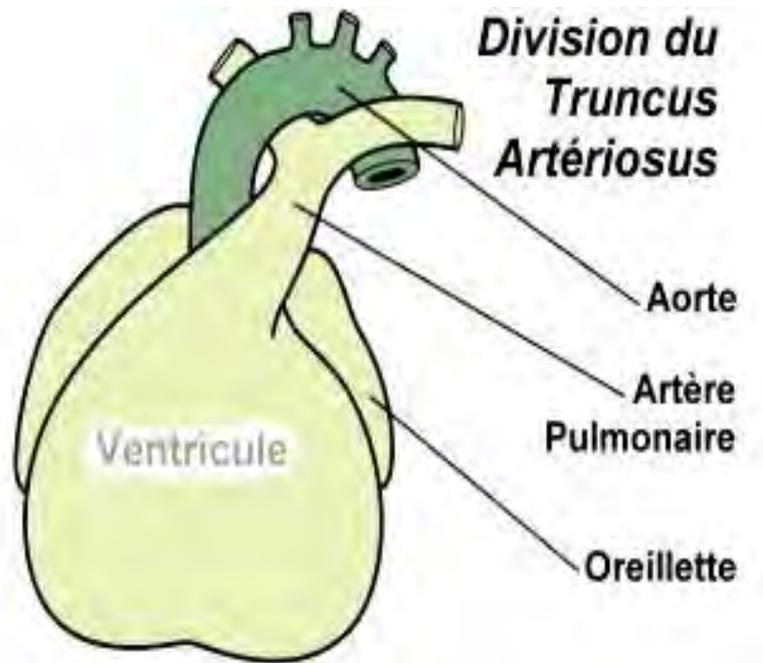
### 1.2.2.4. Cloisonnement du tronc et du cône artériel

Le cloisonnement du bulbe cardiaque se fait au cours de la 5<sup>e</sup> 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 inter-aortico 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).

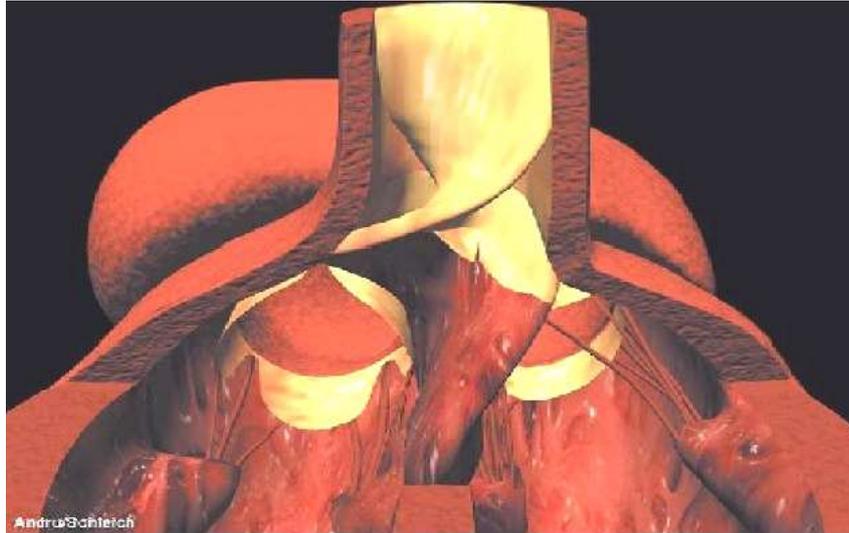


**Figure 8 :** Ventricules bien individualisés avec ses grosses artères [16].

#### 1.2.2.5. Formation des valves

Les valves auriculo-ventriculaires commencent à se former entre la 5<sup>ème</sup> et la 8<sup>ème</sup> 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 se développe 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 [12].

### 1.2.3. Système de stimulation et de conduction cardiaque

Les premières contractions cardiaques sont dues à une activité myogène. Elles prennent naissance spontanément par la partie auriculaire primitive du tube cardiaque et se propagent de cellules en cellules. Le nœud sino-atrial se met en place le premier, il est situé dans la partie droite de l'oreillette primitive près du sinus veineux droit. Très rapidement, les cellules du bourgeon endocardique supérieur se mettent à former un second centre de stimulation : le nœud atrioventriculaire. 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

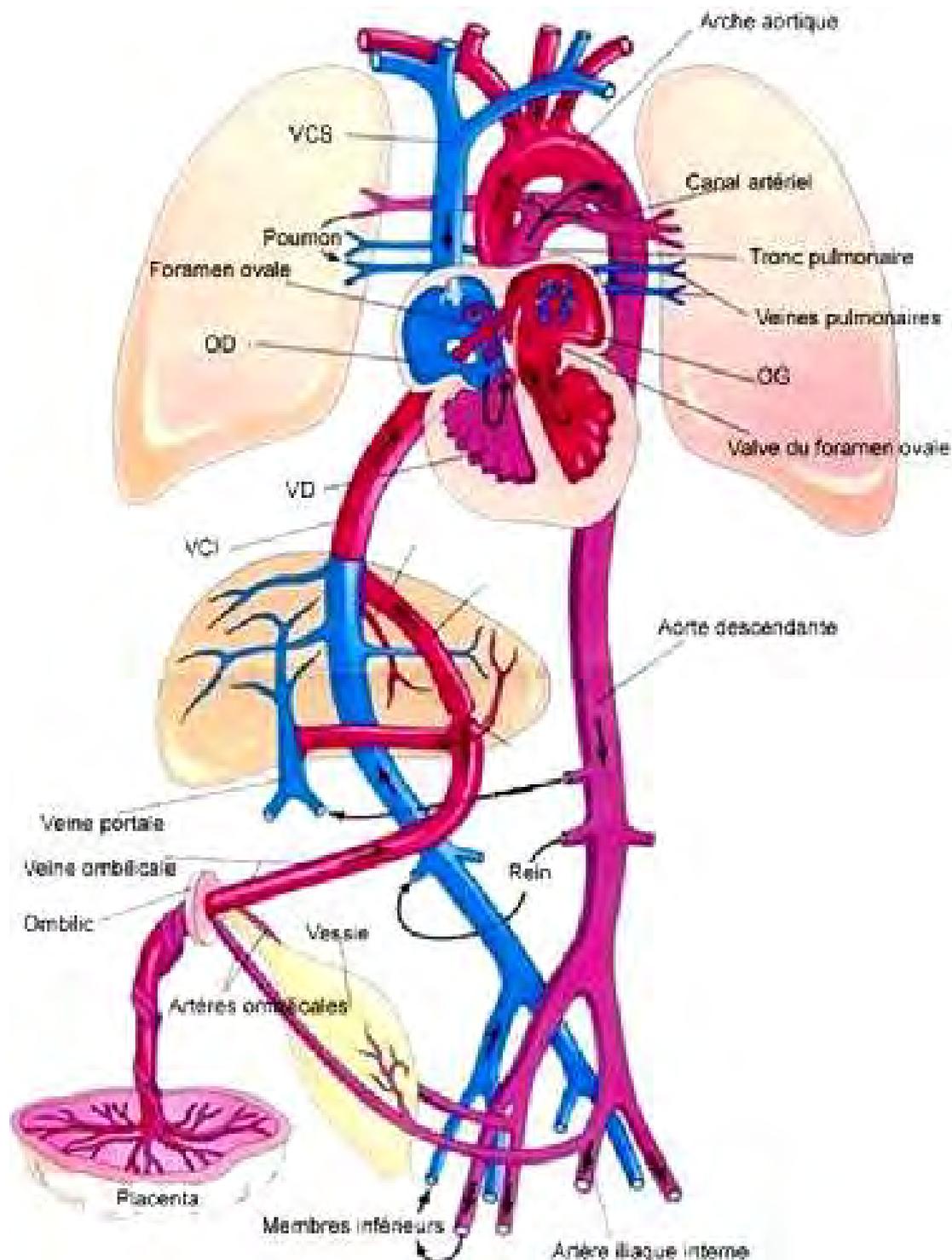
de conduction auriculo-ventriculaire ne peut se former correctement que si les différents septa sont normalement formés et alignés.

### **1.3. La circulation fœtale et néonatale [17, 18]**

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 O<sub>2</sub> 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 CO<sub>2</sub> passe de la veine cave supérieure dans le ventricule droit, se mélange en partie avec le sang riche en O<sub>2</sub> 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 [19]

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.

Après la naissance [20, 21], 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 direct 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.

## **1.4. Rappels anatomiques**

### **1.4.1. Généralités**

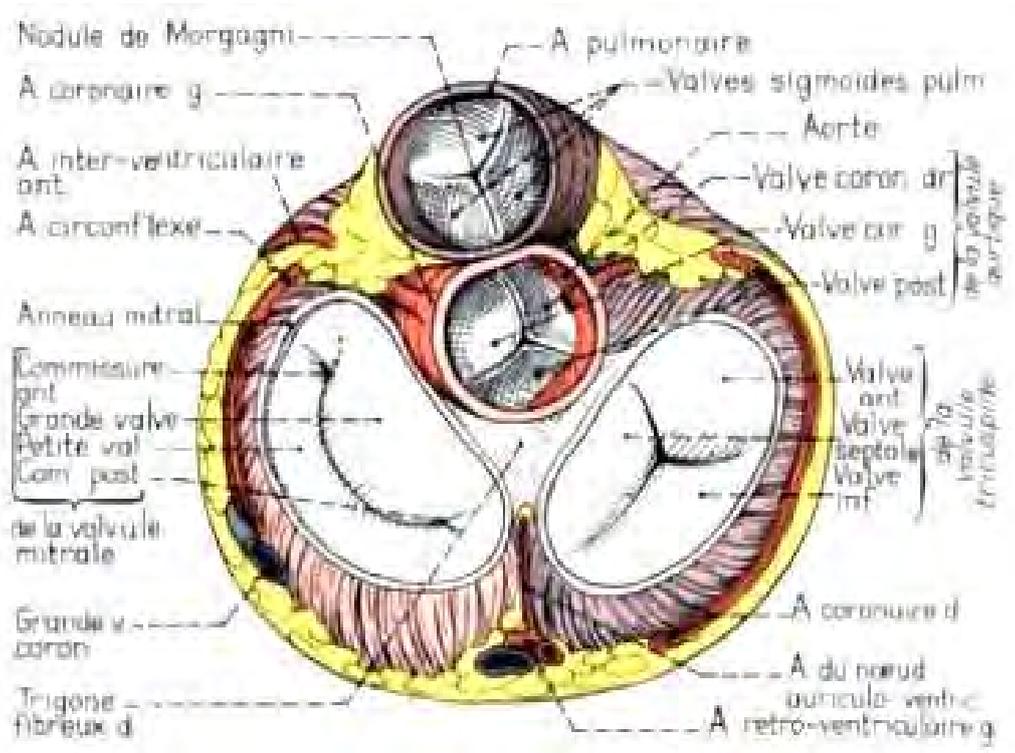
Le cœur est un organe formé essentiellement d'un muscle, le myocarde, lequel est entouré d'un sac séreux, le péricarde et tapissé à l'intérieur par une fine membrane, l'endocarde.

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

en bas, en avant et à gauche. Les trois faces sont antérieure, inférieure et latérale gauche.

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

#### 1.4.2. Vue de la base du cœur



**Figure 11** : Vue schématique de la base du cœur [22].

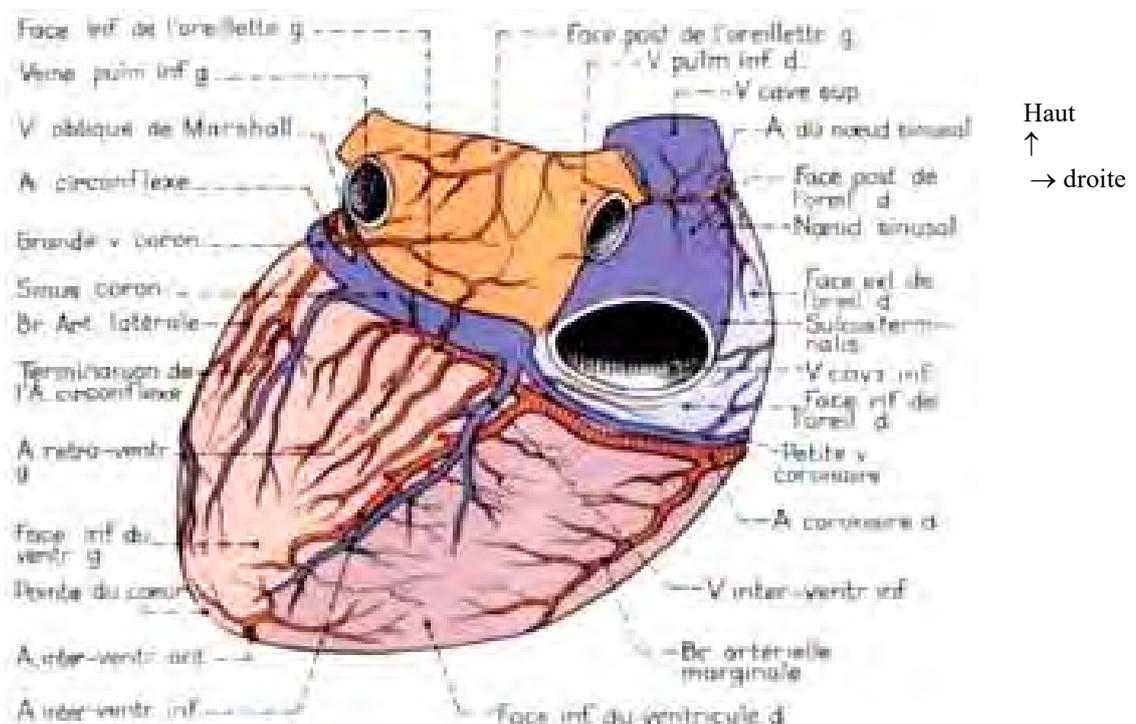
Le cœur est vu par sa base après section de l'aorte et de l'artère pulmonaire juste après leur origine, et ablation des deux oreillettes, juste au-dessus de la jonction auriculo-ventriculaire. On voit ainsi les quatre appareils valvulaires du cœur en position de fermeture.

- En haut, c'est la valvule pulmonaire avec ses trois valves sigmoïdes, chacune présentant au milieu de son bord libre le nodule de Morgagni.

- En 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.

### 1.4.3. Vue inférieure du cœur



**Figure 12** : Vue schématique de la face inférieure du cœur [22].

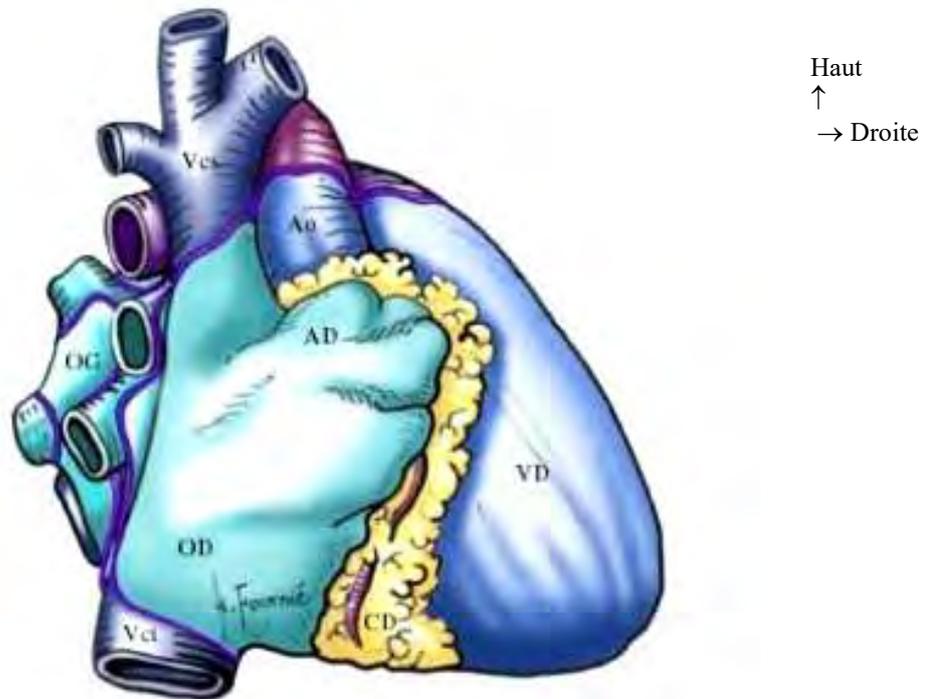
La vue inférieure du cœur montre les faces inférieures des quatre cavités :

- 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.

#### 1.4.4. Face droite du cœur

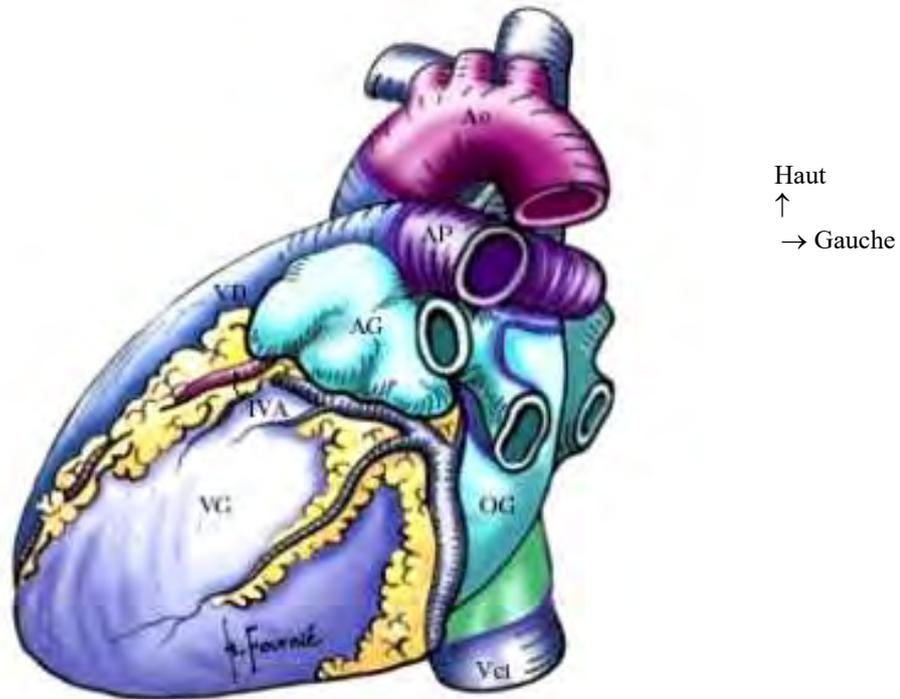


<b>OD</b> : oreillette droite	<b>OG</b> : oreillette gauche
<b>VCS</b> : veine cave supérieure	<b>VG</b> : oreillette gauche
<b>VCS</b> : veine cave inférieure	<b>Ao</b> : aorte ascendante
<b>AD</b> : auricule droite	<b>CD</b> : artère coronaire droite

**Figure 13** : Vue droite du cœur [22].

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).

### 1.4.5. La face gauche du cœur

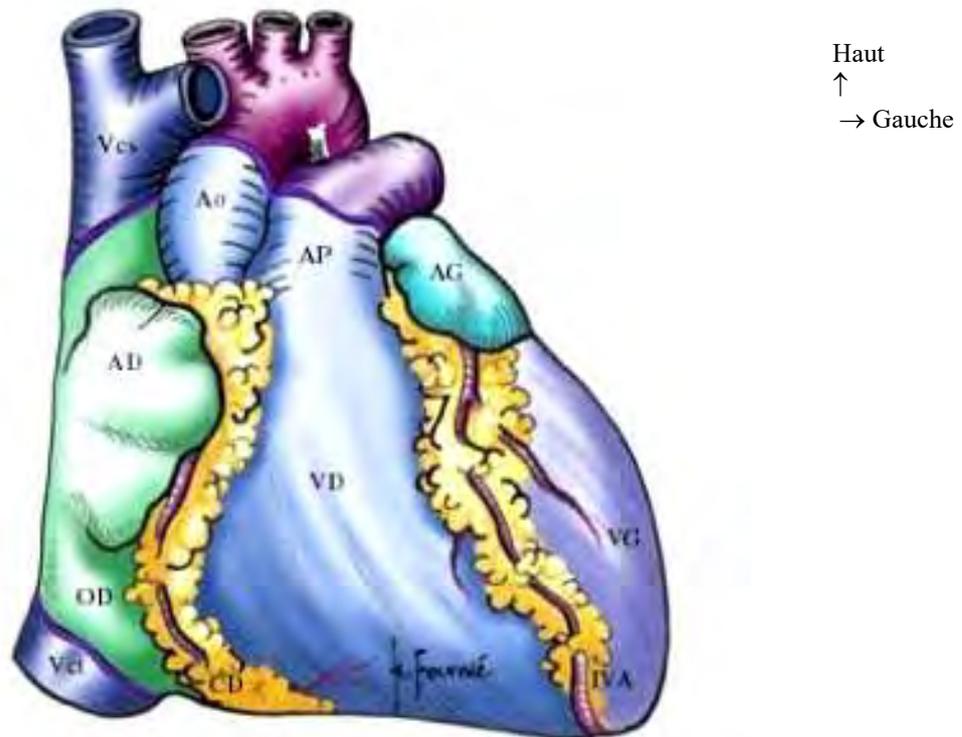


VG : ventricule gauche	OG : oreillette gauche
VD : ventricule droit	AG : auriculaire gauche
AP : artère pulmonaire	IVA : interventriculaire antérieur
Ao : aortique	

**Figure 14** : Vue gauche du cœur [22].

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, en-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.

### 1.4.6. La face antérieure du cœur



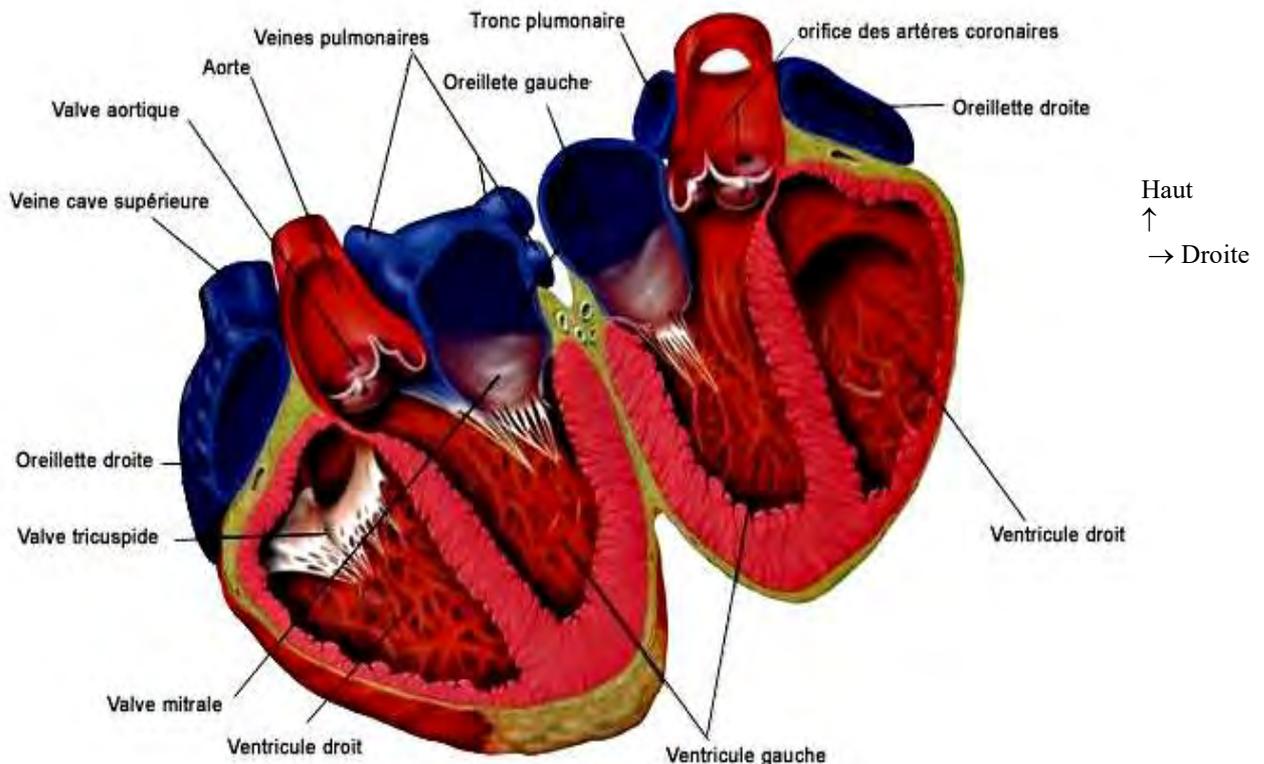
VD : ventricule droit	IVA : interventriculaire antérieur
AP : artère pulmonaire	AG : auricule gauche
OD : oreillette droite	AP : artère pulmonaire
CD : coronaire droite	AD : auricule droite
VG : ventricule gauche	Ao : aorte ascendante

**Figure 15** : Vue antérieure du cœur [22].

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 supérieure 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).

### 1.4.7. Le retour veineux pulmonaire

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



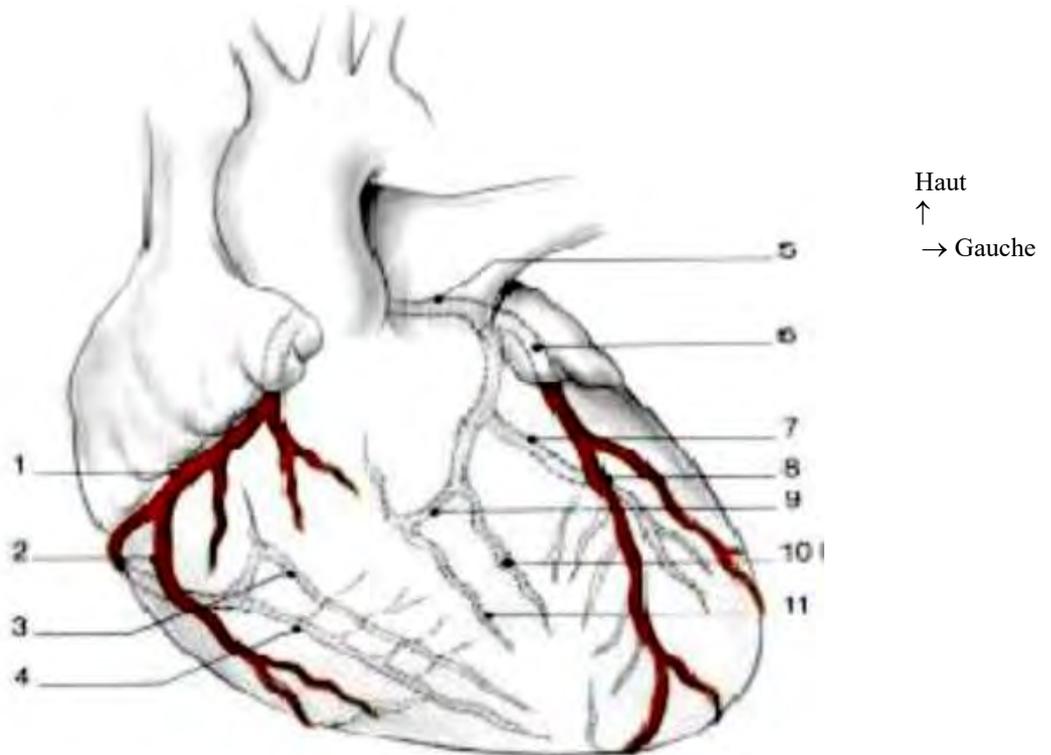
**Figure 16 :** Sur cette coupe du cœur exposant ses quatre cavités, on voit l'afférence des deux veines pulmonaires gauches (supérieure et inférieure), et de l'une des deux veines pulmonaires droites [22].

### 1.4.8. Vascolarisation et innervation

#### 1.4.8.1. Les artères coronaires

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

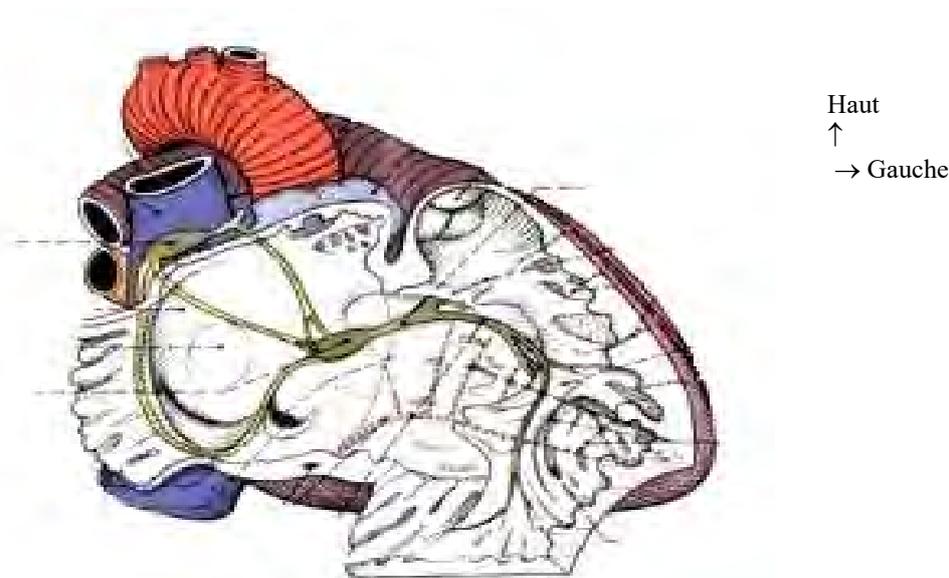
L'artère coronaire droite composée de 3 segments, se prolonge par l'artère inter ventriculaire postérieure. Cette coronaire vascularise le cœur droit, le nœud sinusal, le tronc du faisceau de Hiss et la branche droite du faisceau de His.



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

**Figure 17 :** Représentation schématique des artères coronaires [22].

### 1.4.8.2. Le système nodal et sa vascularisation



**Figure 18** : Vue schématique du cœur montrant les nœuds sino-auriculaire et auriculo-ventriculaire, ainsi que le faisceau de His avec ses deux branches [22].

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.

## **1.5. Rappels physiopathologiques**

### **1.5.1. 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 [22, 23] :

- 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 foetal, associée à l'hypertrophie du ventricule droit, limite l'importance du shunt à travers la CIA. Progressivement, dans l'enfance, les vaisseaux pulmonaires perdent leurs caractéristiques foétales, 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.

### **1.5.2. 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.

## **1.6. Classifications**

### **1.6.1. Anatomo-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.

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

#### **1.6.1.1. CIA de type ostium secundum [22]**

C'est la plus fréquente. Elle est située dans la portion centrale du septum inter auriculaire, 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 [24] :

- Dans la majorité des cas, à une déhiscence du septum primum (présentant souvent de multiples perforations).
- A une déhiscence du septum secundum (insuffisamment développée ou absent), qui peut entraîner une malposition du septum primum [25].
- 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 accusée 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<sup>ème</sup> 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 [26].

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

#### **1.6.1.2. CIA de type sinus venosus [27]**

Elles représentent 10% du total des CIA [28, 29] 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, confluent 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.

### 1.6.1.3. CIA basses « low septal defect »

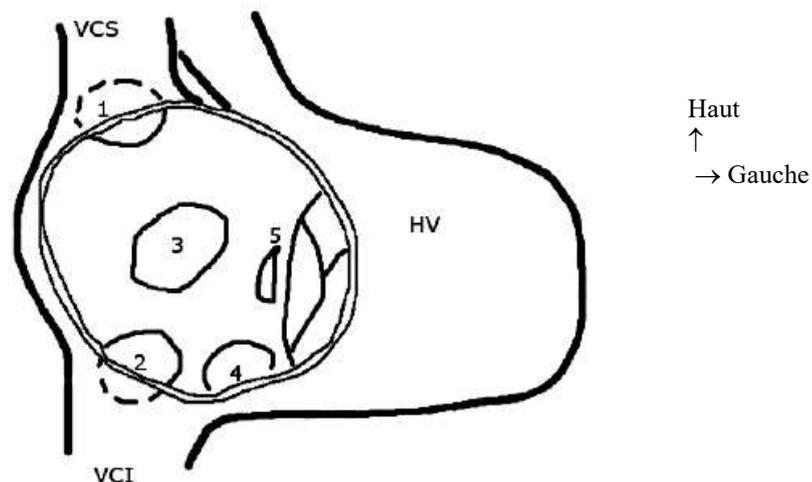
Ce sont le plus souvent des CIA de type ostium secundum intéressant la portion basse du septum interauriculaire, au voisinage de la VCI.

Plus rarement, il s'agit de CIA de type sinus venosus inférieur, liées à une déhiscence de la partie inférieure de la paroi musculaire séparant les veines pulmonaires de l'oreillette droite, avec souvent retour veineux pulmonaire total du poumon droit dans l'oreillette droite, adjacente à l'abouchement de la VCI dans l'oreillette droite [30].

### 1.6.1.4. 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.



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

**Figure 19** : Les différents types de CIA. Vue de l'oreillette droite [30].

## **2. DIAGNOSTIC**

### **2.1. Diagnostic positif**

#### **2.1.1. Clinique**

Les circonstances de découverte sont nombreuses. Sur le plan fonctionnel, les signes cliniques sont le plus souvent absents et c'est dans le cadre d'un examen systématique que l'auscultation révèle un souffle systolique qui fait suspecter la CIA. La dyspnée d'effort est un signe important mais pas constant. On peut observer 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 1/6<sup>ème</sup> à 2/6<sup>ème</sup>, parfois 3/6<sup>ème</sup>, 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 modérée. 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 Crevel, de Noonan, de Poland, et les formes familiales).

### **2.1.2. Paraclinique [22, 31]**

#### **2.1.2.1. 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.

#### **2.1.2.2. Electrocardiogramme**

La caractéristique ECG des CIA est la déviation axiale droite avec un bloc de branche droit incomplet ( aspect  $rsr'$  en  $v_1$ ).

Progressivement des signes de surcharge ventriculaire droite vont apparaître avec une prédominance de l'onde  $R'$  en  $V_1$ .

Un axe gauche doit faire évoquer en premier lieu une forme partielle de canal atrioventriculaire, 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  $D_2$ ,  $D_3$ ,  $aVF$ ) peut s'observer dans certaines CIA de type sinus venosus.

### 2.1.2.3. 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 [32], 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 [33]. 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<sup>®</sup> 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 ( $r = 0,79$ ) [33].

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 [34]. 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 inter ventriculaire, c'est à dire d'un mouvement inversé du septum inter ventriculaire. La mesure du rapport des débits cardiaques pulmonaires et systémiques ( $Q_p/Q_s$ ) permet d'évaluer la surcharge ventriculaire droite et donc l'hyperdébit pulmonaire : ce calcul est bien corrélé à celui obtenu

par cathétérisme cardiaque ( $r = 0,85$ ) [35]. Un rapport de débit supérieur à 1,5 est une indication de fermeture de la CIA [36].

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 mm Hg (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 supra sternale 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.



OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche

**Figure 20** : Image échographique transthoracique 4 cavités d'une CIA ostium secundum.



OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche

**Figure 21** : Image échographique transoesophagienne d'une CIA ostium secundum. [34]

#### **2.1.2.4. Cathétérisme cardiaque et 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 [37] (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).

#### **2.1.2.5. 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 peut être utile et permet d'avoir un diagnostic précis dans le cas des cardiopathies congénitales ou un bilan précis des malformations est souhaitable en vue d'une réparation chirurgicale.

### **2.2. 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.

#### **2.2.1. Les formes étiologiques**

##### **2.2.1.1. Facteurs génétiques**

La grande majorité des CIA surviennent de façon sporadique et sont isolées, ou du moins aucun facteur causal ne peut être identifié [38].

Toutefois il existe certaines formes familiales où la mutation d'un gène peut entraîner une CIA ou un syndrome poly malformatif 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 [39].

#### **2.2.1.1.1. Syndrome de Holt-Oram [40]**

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 [41], 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.

#### **2.2.1.1.2. 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.

#### **2.2.1.1.3. 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.

#### **2.2.1.1.4. 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.

#### **2.2.1.1.5. Le gène NKX2-5 [41]**

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 [42] 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 [39].

## **2.2.1.2. Facteurs environnementaux**

### **2.2.1.2.1. Agents toxiques**

#### **❖ Tabac et alcool**

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

Concernant les fœtopathies alcooliques, une étude [44] 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, la thalidomide, le lithium, les amphétamines etc...

### **2.2.1.2.2. Agents infectieux**

Le principal agent infectieux responsable de cardiopathies congénitales est celui de la rubéole, qui induit des malformations cardiaques, oculaires et auriculaire. 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.

## **2.2.2. Formes évolutives**

### **2.2.2.1. Réaction d'Eisenmenger:**

L'élévation progressive des pressions pulmonaires, qui peuvent 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 inter auriculaire 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 anti vitamines 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.

#### **2.2.2.2. 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.

#### **2.2.3. Formes associées**

##### **2.2.3.1. Association à d'autres anomalies cardiaques**

###### **2.2.3.1.1. 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 [30].

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.

### **2.2.3.1.2. Anomalies du cœur gauche**

#### ❖ **Prolapsus de la grande valve mitrale**

Le plus souvent retrouvée dans les CIA de type ostium secundum [44].

#### ❖ **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 [22].

#### ❖ **Syndrome de lutembacher**

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

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

**2.2.3.2. Association à des anomalies extracardiaques**

**2.2.3.2.1. CIA associée à des syndromes polymalformatifs [23]**

On décrit de multiples 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.

**2.2.3.2.2. CIA associée à diverses malformations**

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

### **3. TRAITEMENT**

#### **3.1. Le Traitement médical**

##### **3.1.1. Buts de traitement médical [45]**

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.

##### **3.1.2. Moyens**

###### **3.1.2.1. 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.

###### **3.1.2.2. 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 [46] ne conseille pas une telle pratique, qu'il s'agisse de patients opérés ou non, sauf dans le cas d'anomalie valvulaire concomitante.

## 3.2. Traitement chirurgical

### 1.1.1. 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 [45].

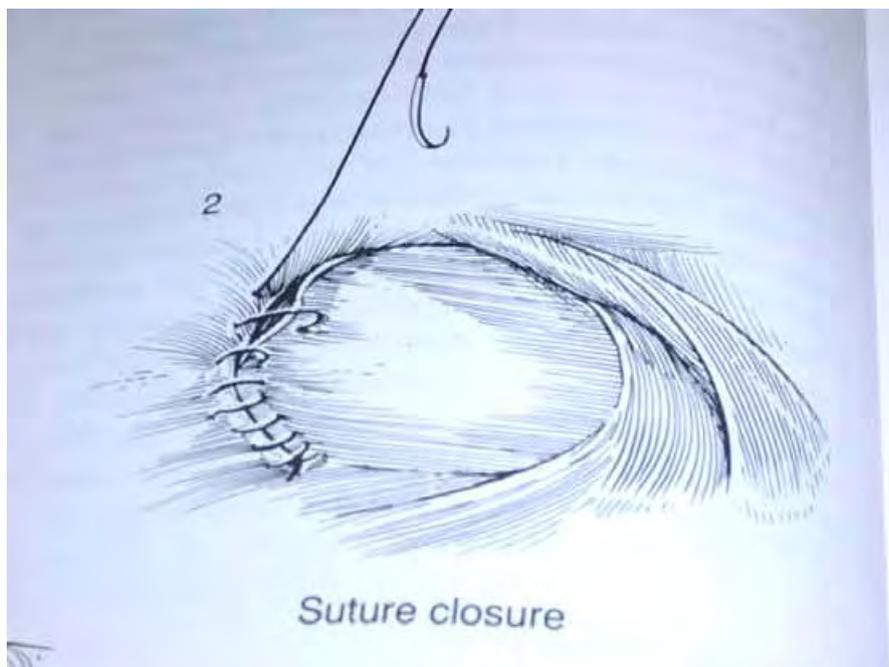
### 2.1.1. Moyens [47]

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°22)



**Figure 22** : Suture directe d'une petite CIA [47].

Si la taille du défaut 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<sup>®</sup> W.L. Gore Associates, Flagstaff, Arizona).
- Patch péricardique bovin traité au glutaraldehyde (Edwards Life Science<sup>®</sup>, Irvine CA).
- Patch péricardique bovin photo-oxydé (Cardiofix<sup>®</sup>, Sulzer Medica, Ausin, TX).

### **3.2.2.1. 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 œsophagien.
- Monitoring du niveau d'anesthésie par le bi spectral (BIS)
- Antibio prophylaxie par une céphalosporine 2<sup>ème</sup> 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 anti fibrinolytiques (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).

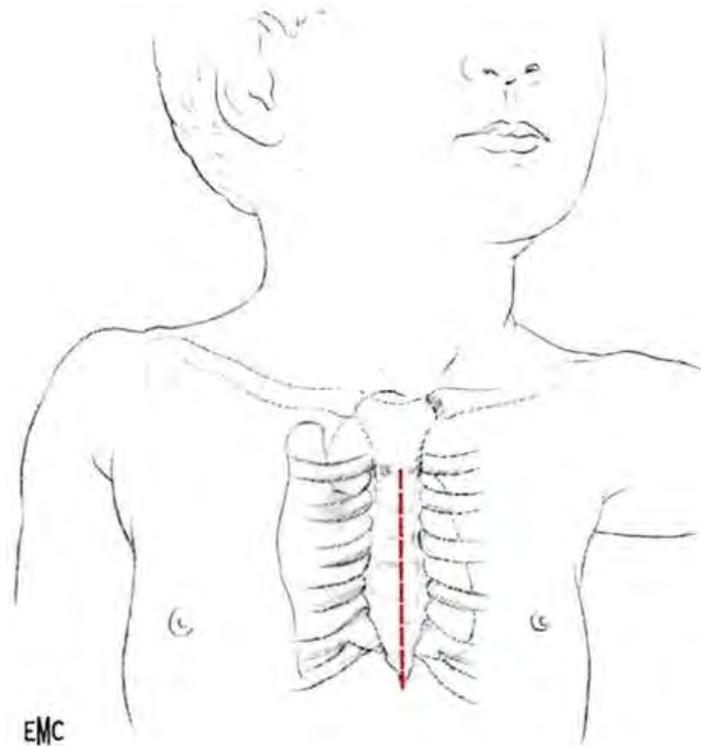
#### ❖ **Les Voies d'abord**

##### ➤ **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°23) 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 [48].



**Figure 23** : Tracé de la sternotomie médiane [48].

➤ **Voies d'abord mini invasives**

- ✓ **Mini thoracotomie anterolateral 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 [49].

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 [50], 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<sup>ème</sup> (ou parfois du 4<sup>ème</sup>) 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 [51].

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 [49].

#### ✓ **Mini thoracotomie postéro-latérale droite [22, 52, 53]**

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 transcatéter est impossible.

### ❖ **La circulation extracorporelle CEC)**

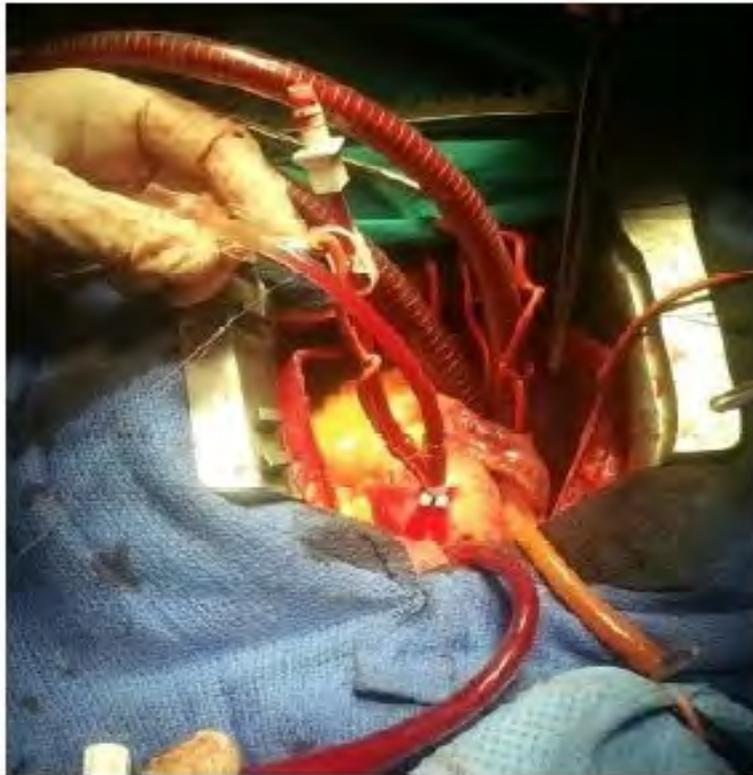
L'intervention est réalisée classiquement sous CEC conventionnelle avec double canulation veineuse cave (la supérieure par l'auricule et l'inférieure par l'oreillette droite), et canulation artérielle aortique. On veillera à rester à distance du nœud sinusal. Il n'est pas utile de mettre en place une canule de décharge des cavités gauches.

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

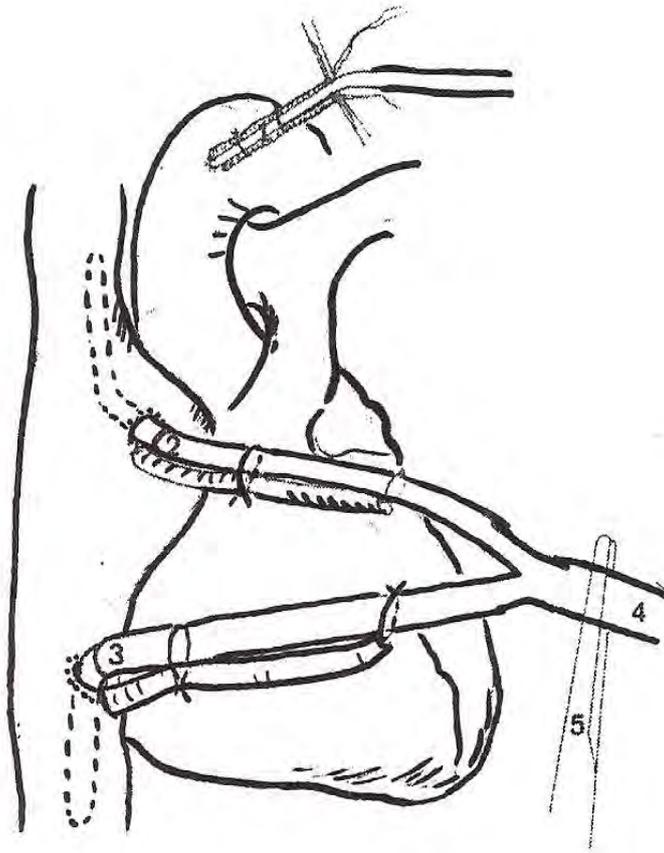
- Le premier est l'hypothermie induite par la CEC. Son degré est proportionnel à la difficulté chirurgicale escomptée (il peut être modulé en cours d'intervention en fonction de la difficulté effectivement rencontrée).
- Le second élément de la protection est la cardioplégie. Il n'y a pas de consensus 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 24** : Exemple de la pompe a galet [54]



**Figure 25** : Vue opératoire : canulations [54]



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

**Figure 26 : Aspect final du cœur, canules en place [50]**

### ❖ Le geste chirurgical

#### ➤ CIA de type ostium secundum

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

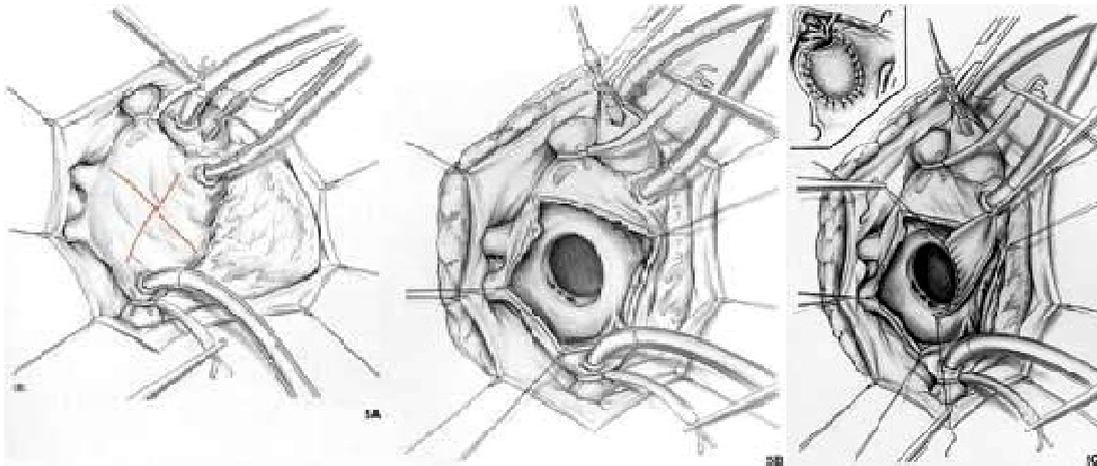
Durant le passage de la cardioplégie, on met en place des fils tracteurs sur les berges de l'atriotomie pour s'exposer. La cardioplégie est aspirée à perte, en veillant à ne pas léser le nœud atrioventriculaire. La fermeture est faite à l'aide d'un patch prothétique.

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 [55]. 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<sup>®</sup>, le PTFE (Goretex<sup>®</sup>) 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 [56]. 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 [57].

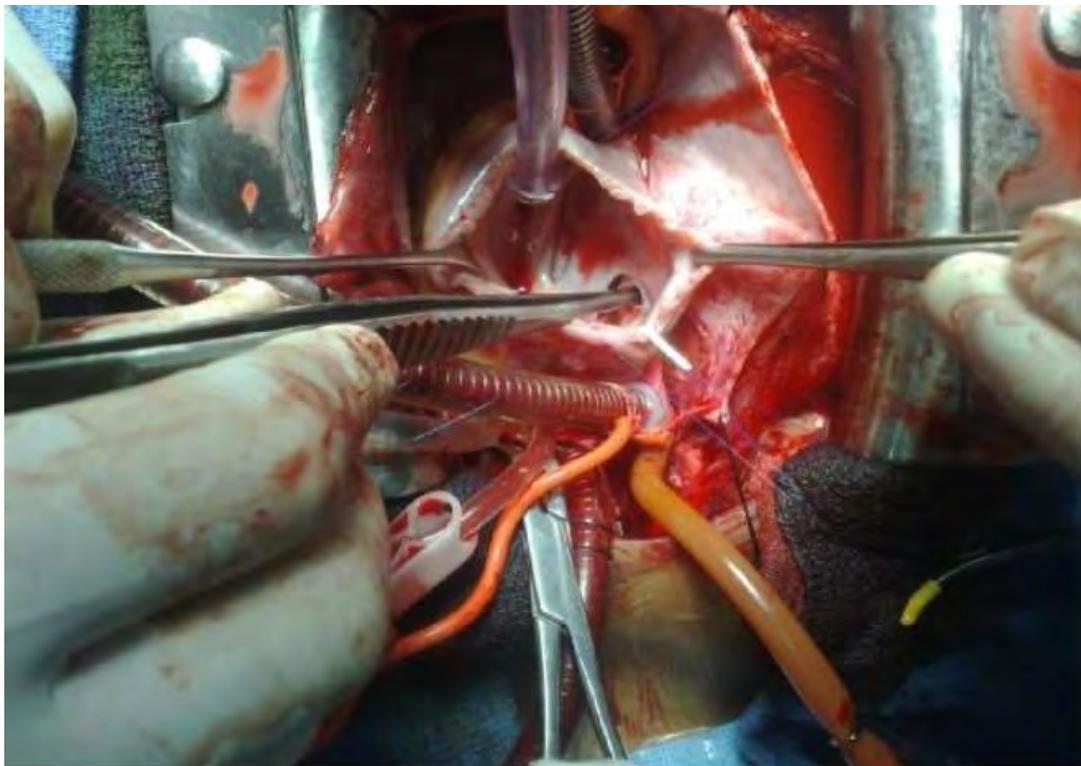
Le patch est suturé en commençant au bord inférieur, soit par un point noué, soit par un surjet suspendu. Le surjet est mené au bord antérieur, le long du limbus antéro-inférieur, en prenant garde de ne léser ni le sinus coronaire, ni le nœud atrioventriculaire, qui sont en principe à distance de la 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 cœur cardioplégie. Arrivé au sommet de la fosse ovale, on change de fil pour continuer la suture sur le bord inféro-postérieur 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 inter atrial pouvant contenir une artère du nœud sinusal intra myocardique. La suture est terminée au niveau du limbus postéro supérieur. 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.

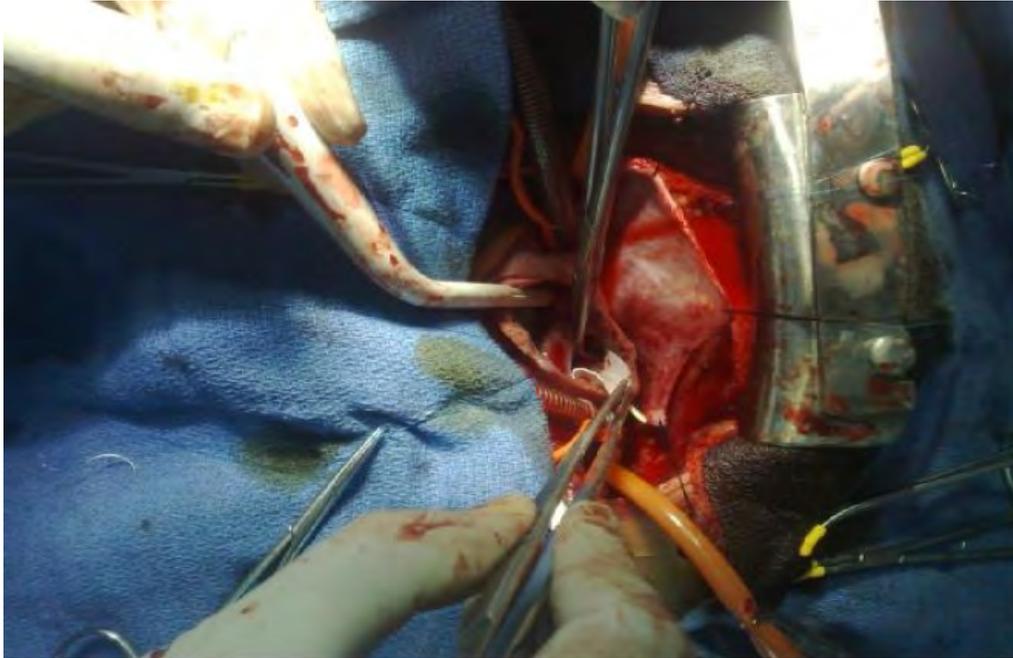


- A. Atriotomie droite,
- B. Exposition de la CIA,
- C. Mise en place du patch et prépurge de l'oreillette gauche.

**Figure 27** : Fermeture de la communication interauriculaire (CIA) ostium Secundum. [58]



**Figure 28** : CIA type ostium secundum [54]



**Figure 29** : Mise en place d'un patch pour fermer la CIA [54].

➤ **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**

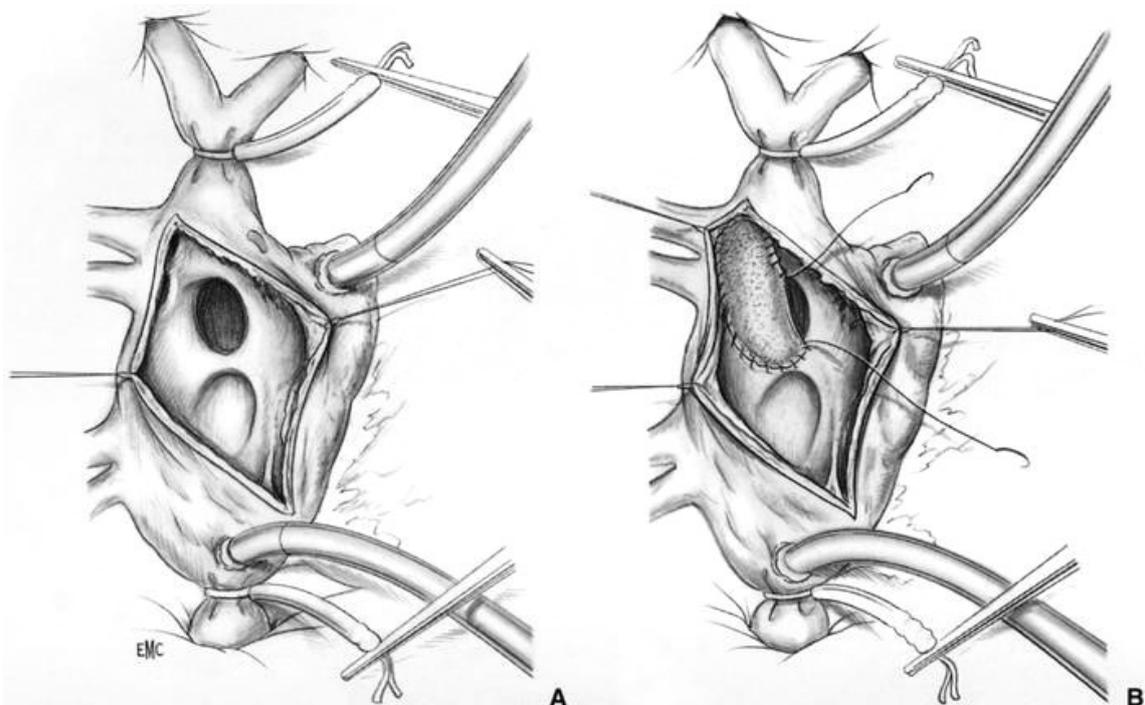
Le cas le plus souvent rencontré est un retour veineux pulmonaire anormal dans la veine cave supérieure. Les techniques de réparation de ce type d'anomalie sont très nombreuses. Les éléments de choix entre ces techniques doivent tenir

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 [59]. 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 [60].

#### ✓ **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 cavaotriale.

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.

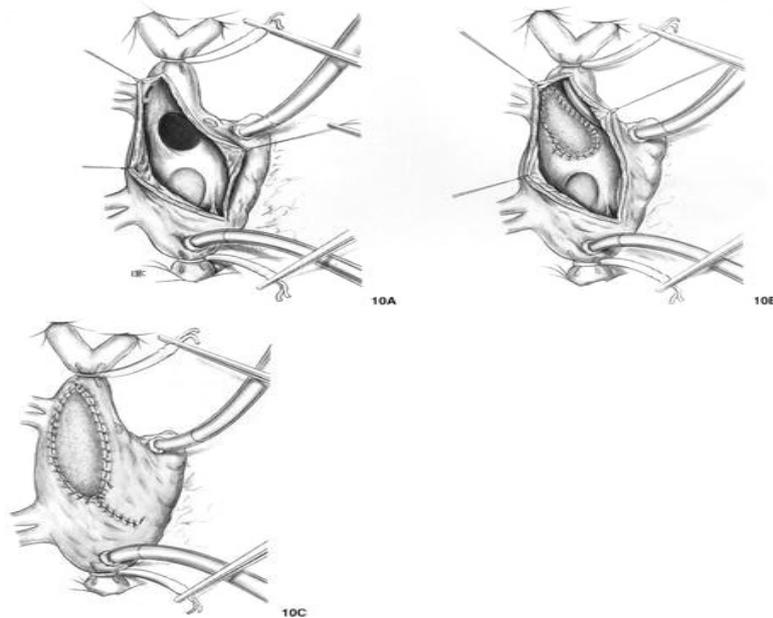


**A.** Abord et exposition du sinus venosus,  
**B.** Mise en place du patch de tunnellation.

**Figure 30 :** Tunnellisation simple [56].

### ✓ Patch d'élargissement de la veine cave supérieure

Cette technique est employée lorsque la mise en place du patch de tunnellation 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 tunnellation 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 essaiera de déterminer le trajet de l'artère du nœud sinusal car un trajet rétrocave 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 tunnellation du RVPA. Le bord supérieur de ce patch doit être arrondi de façon à obtenir un élargissement d'emblée significatif de la veine cave.

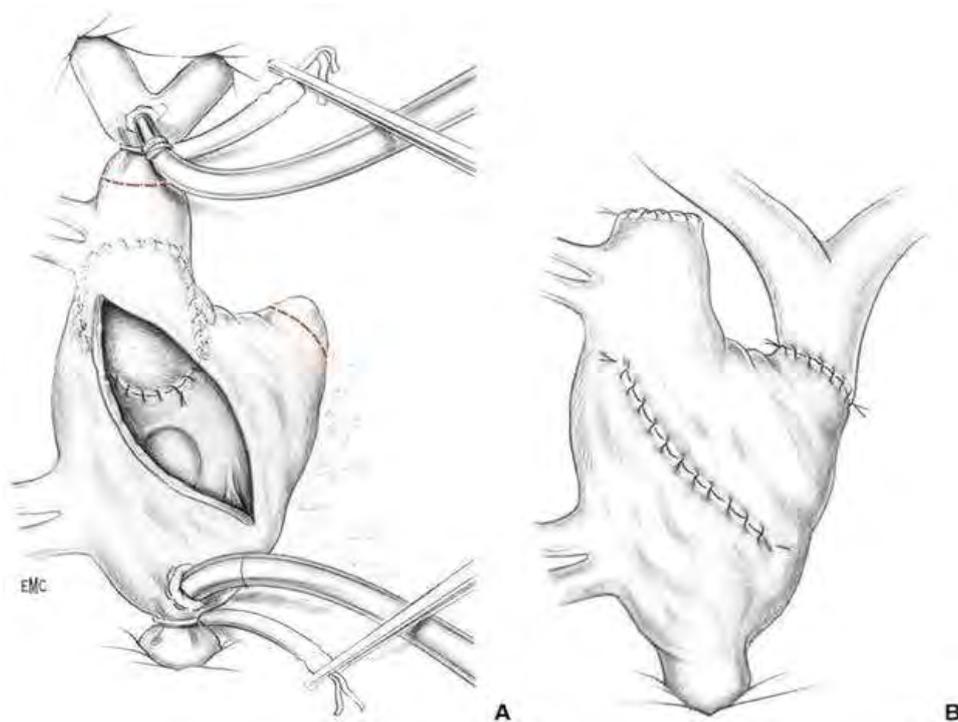


- A. Atriotomie en L.
- B. Tunnellisation du retour veineux pulmonaire partiel anormal.
- C. Fermeture par patch de la partie verticale de l'atriotomie.

**Figure 31 :** Élargissement par patch de la veine cave supérieure [58].

### ✓ 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 nœud sinusal a un trajet rétro cave, 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 les plus hauts situés 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 atriectomie oblique on réalise la tunnellation 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 tunnellation 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 [60]. 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 ».



- 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.

**Figure 32 : Section transposition de la veine cave supérieure. [58]**

### 3.2.2.2. 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 [62]. 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 [63]. La technique a été ensuite réalisée sur 5 patients porteurs de CIA dont le diamètre était inférieur 30mm avec des résultats favorables. Elle a cependant été temporairement abandonnée 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 Locke [64]. 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<sup>®</sup> (NMT médical), Atrisept TM (Cardia Inc.) ou Figulla Occluder<sup>®</sup> [65, 66]. Ces prothèses sont actuellement utilisables chez les enfants présentant une CIA.

Actuellement la prothèse la plus utilisée est la prothèse Amplatzer<sup>®</sup> Septal Occluder [67, 68]. 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. [69]



**Figure 33** : Prothèse AMPLATZER<sup>®</sup> Septal Occluder pour fermeture de CIA: prothèse auto expansive en nitinol avec deux disques externes et un disque central qui détermine la taille de la prothèse [48, 69].

❖ **Technique [48, 69]**

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 Amplatzer 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.

### **3.2.2.3. Occlusion percutanée totalement assistée par ordinateur [70]**

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<sup>ème</sup> et 5<sup>ème</sup> 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 cout de l'intervention est considérable.

En définitive, la fermeture endoscopique robotisée des CIA n'est à l'heure actuelle en compétition ni avec la fermeture chirurgicale ni avec la fermeture

percutanée. Cependant cette méthode ouvre des perspectives non négligeables.

#### **3.2.2.4. Traitement chirurgical de troubles du rythme associés [71]**

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 [72].

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 [73]. 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 [74].

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 [71] et montrant un retour à un rythme sinusal en moyenne en 2 mois.

## **4. COMPLICATIONS**

### **4.1. Complications de la chirurgie**

#### **4.1.1. 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 [72]. 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 [74]. Sa fréquence est liée à l'âge au moment de l'opération, à l'état des pressions pulmonaires, ainsi qu'à la morbidité cardiaque [75]. D'autres troubles du rythme peuvent être rencontrés : il s'agit le plus fréquemment de la tachycardie auriculaire et du bloc auriculo-ventriculaire.

#### **4.1.2. 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.

## **4.2. Complications de la fermeture percutanée**

La fermeture par prothèse Amplatzer 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 Amplatzer ont été rapportés, datant parfois jusqu'à 6 mois après l'intervention.

## **5. SURVEILLANCE ET CRITERES DE REUSSITE [47, 76]**

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).



**DEUXIEME PARTIE :  
NOTRE ETUDE**

## **1. PATIENTS ET METHODES**

### **1.1. Cadre d'étude**

Notre étude avait pour cadre le Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer (C.H.N.E.A.R) et le service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire du CHUN FANN (CTCV).

#### **1.1.1. Le Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer**

Le Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer (C.H.N.E.A.R) est un hôpital pédiatrique de référence de niveau 3 qui est né d'un partenariat entre le Sénégal et le Canada et qui a été officiellement inauguré le 22 Mai 1981.

Le Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer (C.H.N.E.A.R) se trouve dans le quartier de FANN à Dakar dans l'enceinte du Centre Hospitalier Universitaire de FANN sur l'avenue Cheikh Anta DIOP.

#### **1.1.2. Description du service, de son fonctionnement et de son personnel**

##### **❖ Le service**

Le C.H.N.E.A.R a une capacité de 170 lits répartis dans cinq (5) services hospitaliers :

- le pavillon K ou service des urgences et de pneumologie pédiatrique avec une capacité de 30 lits, qui reçoit les enfants âgés de plus de 2 ans ;
- le pavillon N ou services de néonatalogie avec une capacité de 25 lits, qui reçoit les enfants de 0 à 2 mois de vie ;
- le pavillon M ou service endocrinologie et de nutrition pédiatrique, avec une capacité de 33 lits, qui reçoit les enfants âgés de plus de 2 mois jusqu'à 3 ans ;
- le pavillon O ou service de cardiologie et gastro entérologie, avec une capacité de 39 lits, qui accueille les enfants de 3 ans à 15 ans. Le service cardiologie où sont menées les activités de : consultations de suivi des enfants

souffrant de cardiopathies, d'hospitalisations, d'échographie doppler cardiaque d'électrocardiographie ;

- le pavillon de chirurgie pédiatrique construit récemment en 2009 avec une capacité de 46 lits.

Le C.H.N.E.A.R comprend également les services suivants :

- un laboratoire d'analyses biologiques réalisant des examens de biochimie, d'hématologie, de parasitologie et de bactériologie ;
- un service d'imagerie médicale avec une activité de radiographie standard, d'échographie et d'examens radiologiques spécialisés ;
- un service d'odontologie ;
- un service d'ORL ;
- une pharmacie hospitalière.

#### ❖ **Fonctionnement de l'hôpital**

Le service de la clinique externe représente le service d'accueil des enfants qui sont emmenés en consultation. Ce service effectue le tri des malades et décide des hospitalisations. Les enfants reçus à l'accueil des urgences, référés par d'autres structures ou venant du domicile, lorsqu'ils nécessitent des soins d'urgences sont pris en charge dans les unités de soins intensifs que sont le pavillon K pour les enfants de plus de 2 mois ou le pavillon N pour les enfants de 0 à 2 mois. Après amélioration clinique, ils peuvent être transférés au niveau des pavillons O et M pour les enfants admis au pavillon K alors que les enfants du pavillon N terminent leur séjour dans ce pavillon. Dans le service de clinique externe, les prestations de soins sont assurées en permanences 24/24. Le service général débute le matin à 8H et se termine à 14H. A partir de cette heure débute le service de garde, assuré par les internes et les étudiants en spécialisation.

Dans les salles d'hospitalisation, les soins sont assurés par une équipe médicale, secondée par un personnel paramédical, qui se relaie selon des horaires préétablis.

Chaque pavillon est sous la supervision d'un professeur qui assure la visite une à deux fois par semaine.

### ❖ **Le personnel**

Le corps médical est composé d'universitaires, de praticiens hospitaliers, d'étudiants du diplôme d'étude spéciale de pédiatrie et d'internes. Les étudiants de 5<sup>ème</sup> année de médecine y effectuent leur stage de clinique. Le personnel paramédical et technique est constitué de sages-femmes d'Etat, d'infirmiers d'Etat, de techniciens de laboratoire, de personnel de la maintenance, d'agents sanitaires, d'aides-infirmiers, d'assistants sociaux, de stagiaires et de secrétaires. L'hôpital a une triple vocation de soins, d'enseignement et de recherche.

#### **1.1.3. Chirurgie thoracique et cardiovasculaire**

Le service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire du CHUN Fann, est un service dédié aux activités chirurgicales vasculaires, cardiaques et thoraciques. Il comprend, également en son sein une clinique de cardiologie médicale. Les bâtiments abritant le service sont au nombre de cinq.

Le premier bâtiment, réservé à la clinique de CTCV comporte les unités suivantes :

- un bloc opératoire comprenant trois salles, dont l'une est réservée exclusivement à l'activité chirurgicale vasculaire. Les deux autres salles sont réservées préférentiellement, l'une à l'activité chirurgicale thoracique et l'autre à l'activité chirurgicale cardiaque ;
- une unité de réanimation chirurgicale thoracique, cardiaque et vasculaire d'une capacité de huit lits ;

- une unité d'hospitalisation chirurgicale de 9 salles avec 19 lits ;
- une salle des internes et des DES dans laquelle se déroule les différents staffs ainsi que les cours du cycle de spécialisation en CTCV ;
- des bureaux administratifs pour les chirurgiens ; les médecins anesthésistes-réanimateurs et les majors
- un bureau pour le personnel paramédical
- un secretariat

Le second bâtiment comporte :

- une salle de cardiologie interventionnelle et de coronarographie ;
- une unité d'hospitalisation de cardiologie médicale d'une capacité de douze lits répartis dans quatre salles ;
- une unité de soins intensifs de cardiologie d'une capacité de cinq lits
- un laboratoire d'analyse biologique ;
- des bureaux pour les cardiologues.

Le troisième bâtiment abrite un second magasin, un laboratoire de chirurgie expérimentale, une salle pour les accompagnants et les garde-malades.

Le quatrième bâtiment abrite:

- quatre salles de consultation pour la consultation cardiologique médicale et les consultations chirurgicales cardiaque, vasculaire et thoracique ;
- deux salles d'exploration cardiovasculaires (ECG, échographie cardiaque) ;
- des bureaux pour les chirurgiens ;
- une salle de soins et de pansement pour les malades ambulatoires ;
- une salle d'archivage des dossiers;
- un magasin principal.

Le cinquième bâtiment encore en construction sera réservé à l'activité médico-chirurgicale cardio-pédiatrique.

### ❖ **Personnel**

Le personnel de la clinique CTCV est constitué de :

- huit chirurgiens thoraciques et cardiovasculaires ;
- trois anesthésistes réanimateurs ;
- huit cardiologues ;
- seize Internes et DES pour l'année universitaire 2015-2016 ;
- deux techniciens supérieurs en anesthésie réanimation ;
- trois techniciens de circulation extracorporelle/perfusionnistes ;
- six instrumentistes dont deux infirmiers spécialisés de bloc opératoire ;
- quarante infirmiers dont huit sont affectés en consultation externe chirurgicale et cardiologique, dix sont affectés en réanimation chirurgicale cardiovasculaire et thoracique, douze sont affectés en hospitalisation chirurgicale thoracique et cardiovasculaire, et les dix infirmiers restants sont affectés en hospitalisation cardiologique ;
- une assistante sociale ;
- six secrétaires médicales et d'administration.

## **1.2. Méthodologie**

### **1.2.1. Type et période d'étude**

Nous avons mené une étude rétrospective, descriptive et analytique qui s'est intéressée aux aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et à la prise en charge des enfants présentant une CIA. Nous avons colligé tous les dossiers de CIA hospitalisées dans la période d'octobre 2010 à octobre 2015, soit une période de 5 ans.

### **1.2.2. Population d'étude**

#### **❖ Critères d'inclusion**

Etaient inclus dans l'étude tous les enfants âgés de 0 à 15 ans, chez qui le diagnostic de CIA isolée ou associée à une autre cardiopathie a été confirmé par l'échographie cardiaque doppler et qui a nécessité un séjour au CHNAER et/ou le CTCV durant la période de l'étude.

#### **❖ Critères de non inclusion**

N'ont pas été inclus dans notre étude:

- Les enfants hospitalisés pour une autre cardiopathie congénitale autre et non associée à la CIA ;
- Les suspicions de CIA non confirmées à l'échographie doppler cardiaque.

### **1.2.3. Collecte des données**

Les données ont été recueillies à partir des dossiers d'hospitalisation dossiers grâce à une fiche de recueil préétablie.

Pour chaque patient nous avons noté :

- les antécédents et les données sociodémographiques :
  - sexe ;
  - origine géographique ;
  - âge au moment de l'hospitalisation ;
  - qualité du suivi prenatal ;
  - notion de consanguinité ;
- le type de CIA sur la base des résultats de l'échocardiographie ;
- les données cliniques :
  - motifs d'hospitalisation (cf. fiche d'enquête) ;
  - signes cliniques ;

- données paracliniques :
  - radiographie du thorax ;
  - electrocardiogramme ;
  - échographie doppler cardiaque ;
  - données biologiques ;
- données thérapeutiques :
  - traitement medical ;
  - traitement chirurgical palliatif ou curative.
- données évolutives :
  - en cours d’hospitalisation.

#### **1.2.4. Traitement et analyse des données**

Les données ont été saisies et analysées à l’aide du logiciel sphinx (v5) et Microsoft office Excel 2010 et 2013 sous Windows 7 et 8.

Les variables quantitatives ont été analysées en déterminant le maximum, le minimum, la moyenne et l’écart type alors que les variables qualitatives ont été analysées en déterminant la fréquence et le pourcentage.

L’analyse de nos données a été faite grâce à la méthode de chi carré (chi 2) et Mc Nemar, et un  $p \leq 0,05$  est considéré comme statistiquement significatif.

Le test de chi carré nous a permis de faire un test binomial pour voir si les différences constatées sur les proportions trouvées sont significatives au seuil alpha de 0,05

L’alpha Cronbach permet de mesurer la fiabilité de la cohérence interne entre variables.

Les dimensions utilisées représentent les axes sur lesquels sont les variables.

Les histogrammes et les figures ont été réalisés sur Microsoft office Excel 2010 et 2013.

## **2. DEFINITION DE QUELQUES CONCEPTS**

- Le statut vaccinal est dit à jour quand l'enfant a eu tous les vaccins selon le PEV sénégalais ou leurs équivalents dans le cadre d'une vaccination individuelle.
- La grossesse est dite bien suivie si la maman a au moins 3 CPN avec au moins une échographie et un bilan minimal fait d'un GSRH.
- La banlieue dakaroise est définie comme étant les communes de Dakar situé à environ 30 km du centre-ville.
- La croissance pondérale était normale si le poids par rapport à l'âge sur la courbe de référence était compris entre + 2 et - 2 DS.

Le retard pondéral est considéré comme un poids par rapport à l'âge inférieur à -2 DS.

### 3. RESULTATS

Durant la période d'étude, nous avons colligé 49 dossiers dont 43 hospitalisés au niveau de l'hôpital d'enfant Albert Royer et 6 au niveau du service de la chirurgie thoracique et cardiovasculaire.

#### 3.1. Résultats globaux

##### 3.1.1. Sur le plan épidémiologique

###### 3.1.1.1. Prévalence hospitalière

Durant la période d'étude, 19570 enfants ont été hospitalisés dans le CHNEAR, ce qui représente une prévalence hospitalière de 2 pour 1000; 568 enfants ont été hospitalisés pour cardiopathies congénitales, ce qui représente une prévalence de 8 pour 1000 des cardiopathies.

###### 3.1.1.2. Répartition des patients selon le sexe

Notre population d'étude est de 49 patients dont 57% de sexe féminin (n = 28) et 43% de sexe masculin (n = 21). Le sex ratio est de 0,75.

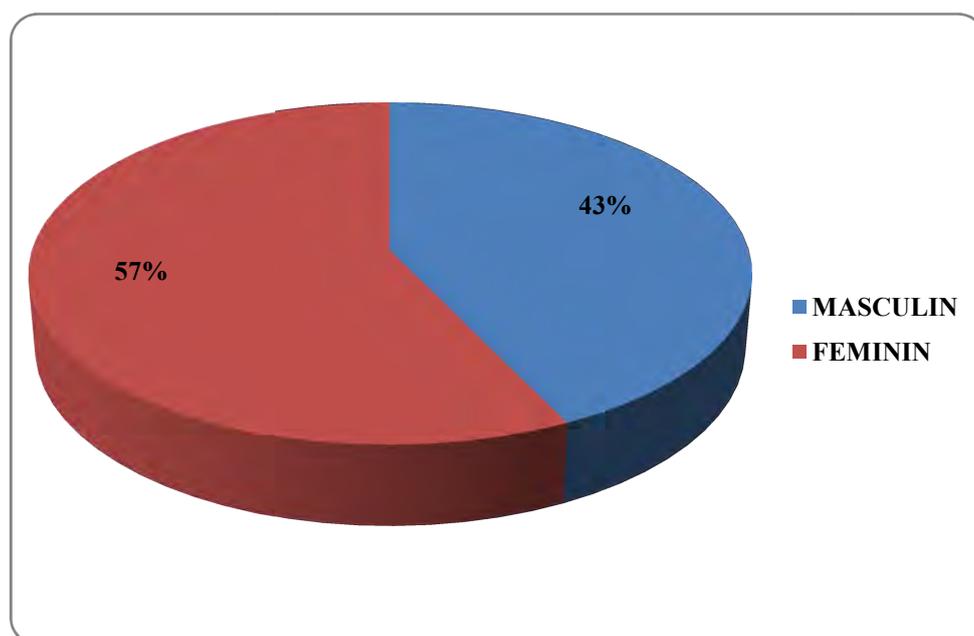


Figure 34 : Répartition selon le sexe

### 3.1.1.3. Répartition par tranches d'âge des patients

Dans notre étude, l'âge des patients variait de 1 mois à 15 ans avec une moyenne de 37 mois et un âge médian de 12,5 mois. 61% (n = 30 enfants) étaient des nourrissons.

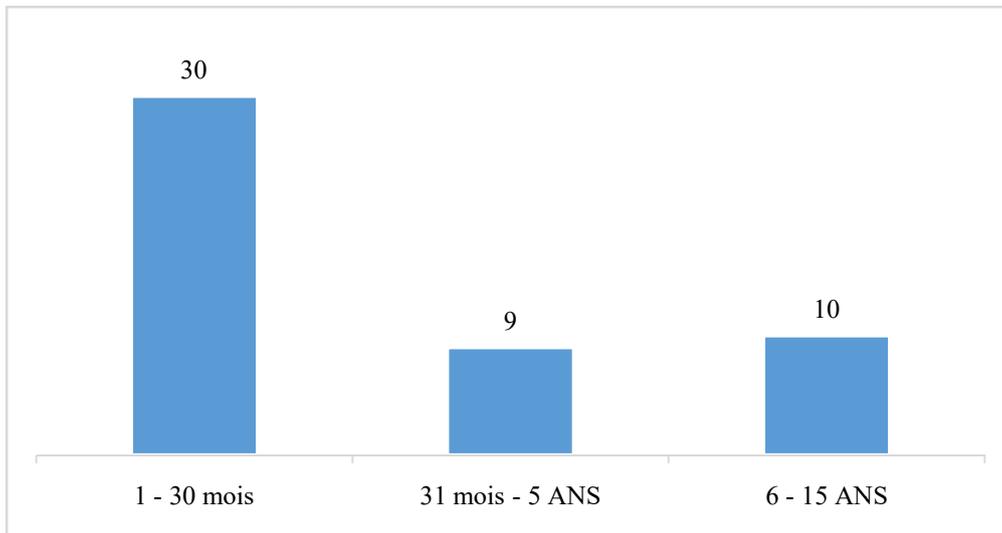


Figure 35 : Répartition des patients selon l'âge

### 3.1.1.4. Lieu de provenance des patients

Soixante-deux pour cent (62%) des patients (n=29) provenaient de la banlieue dakaroise, 23% de Dakar centre (n=11), 15% venaient des autres régions (n=7).

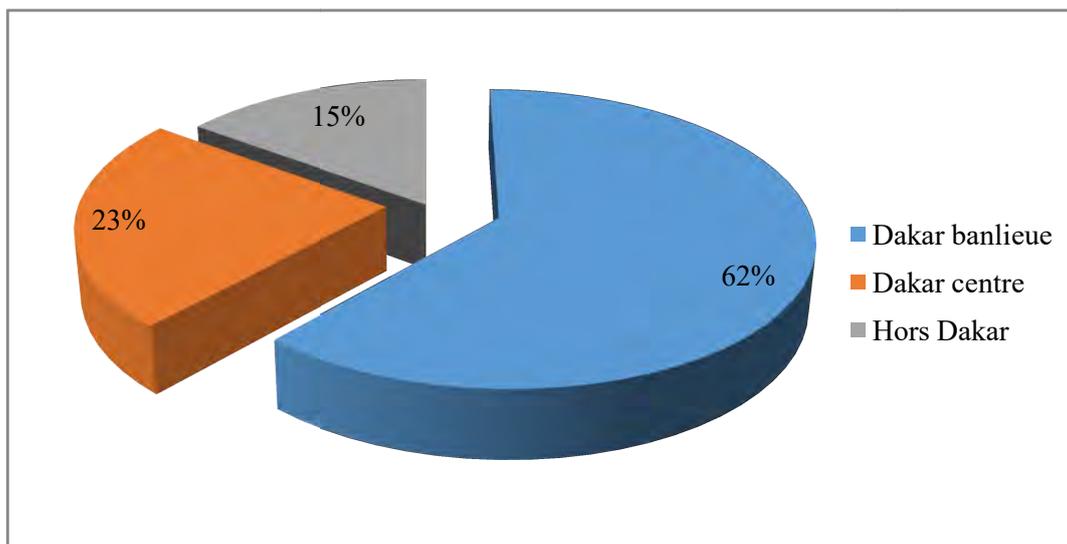


Figure 36 : Répartition selon la zone de provenance

### 3.1.2. Antécédents

#### 3.1.2.1. Suivis prénataux

##### 3.1.2.1.1. Répartition des patients selon le suivi de la grossesse

Toutes les grossesses ont été suivies cependant 27% (n=13) ne l'ont pas été.

**Tableau I** : Répartition selon le suivi de la grossesse

Suivi de la grossesse	Effectifs	Pourcentage
Bien suivie	36	73%
Mal suivie	13	27%
Total	49	100%

##### 3.1.2.1.2. Répartition selon nombre de CPN

Trois pour cent (3%) des patients ont eu moins de 3 CPN, 58% en ont eu 3 CPN et 39% ont eu plus de 3 CPN. Aucune anomalie cardiaque n'a été détectée durant les consultations prénatales.

**Tableau II** : Répartition selon le nombre de CPN

Nombre de CPN	Effectifs	Pourcentage
Moins de 3 CPN	1	3%
3 CPN	21	58%
Plus de 3 CPN	14	39%
Total	36	100%

### 3.1.2.2. Suivis post-nataux

#### 3.1.2.2.1. Répartition selon la croissance pondérale

Trente un pour cent (31%) soit 15 patients ont un retard pondéral

**Tableau III** : Répartition selon la croissance pondérale

<b>Croissance pondérale</b>	<b>Effectifs</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>Normale</b>	34	69%
<b>Retard</b>	15	31%
<b>Total</b>	49	100%

#### 3.1.2.2.2. Répartition selon le statut vaccinal

La majorité de nos patients 96% (n = 47) avait un statut vaccinal à jour cependant pour 2 patients soit 4% le statut vaccinal était incomplet

**Tableau IV** : Répartition selon le statut vaccinal

<b>Vaccination</b>	<b>Effectifs</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>Incomplète</b>	2	4%
<b>A Jour</b>	47	96%
<b>Total</b>	49	100%

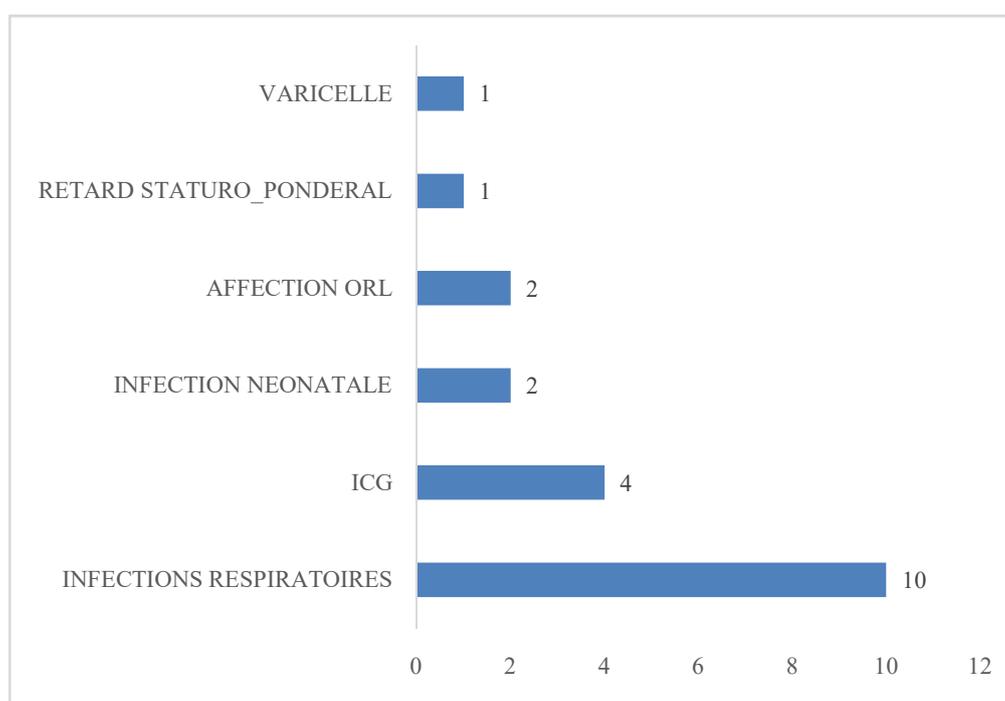
### 3.1.2.2.3. Répartition selon le DPM

Huit (8) patients soit 16% avaient un retard du DPM.

**Tableau V : Répartition selon le DPM**

DPM	Effectifs	Pourcentage
Bon	41	84%
Mauvais	8	16%
Total	49	100%

### 3.1.2.2.4. Répartition selon les antécédents médicaux



ICG : insuffisance cardiaque globale

**Figure 37 : Répartition selon les antécédents médicaux**

Les infections respiratoires constituaient les antécédents médicaux les plus fréquents avec 50% (n = 10) suivies de l'insuffisance cardiaque avec 20% (n = 4). Dans ces antécédents médicaux, 10% soit n=5 avaient comme terrain une trisomie 21.

### 3.1.3. Antécédents familiaux

#### 3.1.3.1. Âge des mamans

Quarante-neuf pour cent (49%) des mamans des patients (n = 24) ont un âge compris entre 18 et 35 ans, 4% ont un âge supérieur à 35 ans (n = 2). Cependant, dans 47% des cas l'âge était inconnu.

**Tableau VI : Répartition selon l'âge des mamans**

Age de la mere	Effectifs	Pourcentage
Non disponible	23	47%
Disponible	26	53%
Total	49	100%

#### 3.1.3.2. Âge des pères

Soixante-seize pour cent (76%) des pères (n = 37) ont leur âge qui n'a pas été renseigné, 16% ont un âge compris entre 25 et 45 ans (n = 8) tandis que 8% ont un âge supérieur à 45 ans.

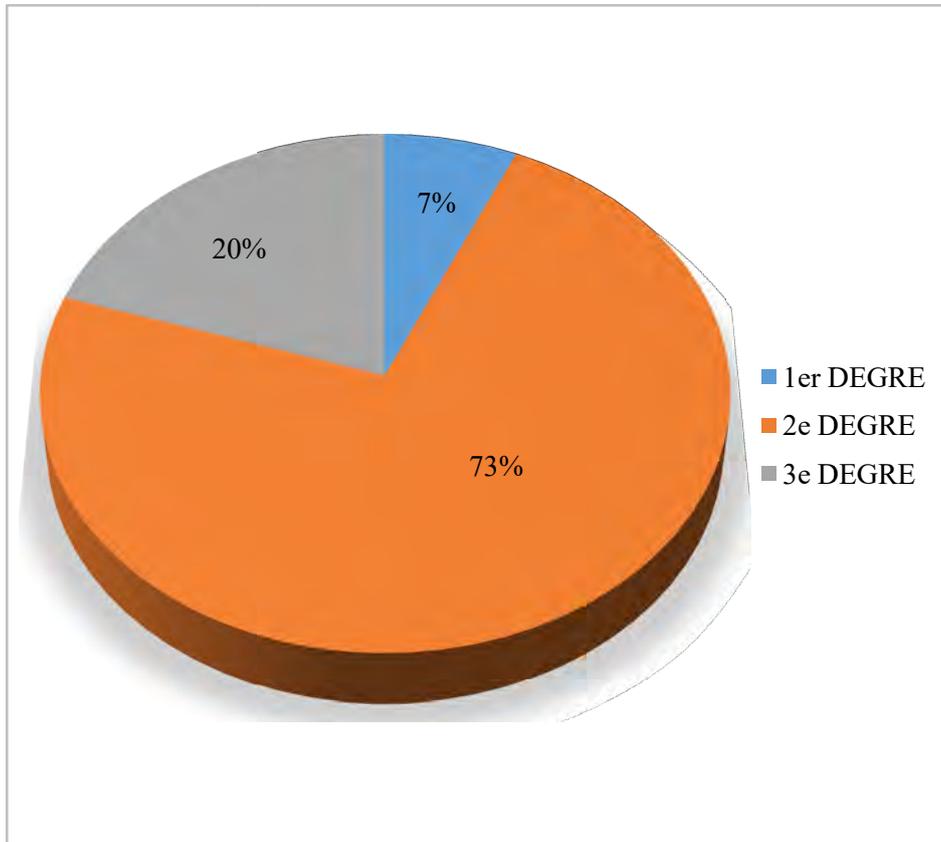
#### 3.1.3.3. Répartition selon l'existence d'une consanguinité parentale

Une notion de consanguinité parentale était retrouvée chez 15 enfants soit 51%.

**Tableau VII : Existence d'une consanguinité parentale**

Notion de consanguinité	Nombre
Oui	15
Non	14
Non disponible	20
Total	49

### 3.1.3.4. Répartition selon le degré de consanguinité



**Figure 38 :** Degré de consanguinité

Cette consanguinité était au premier degré dans 7% des cas (1 enfant), au deuxième degré dans 73% (11 enfants) et au troisième degré dans 20% des cas (3 enfants).

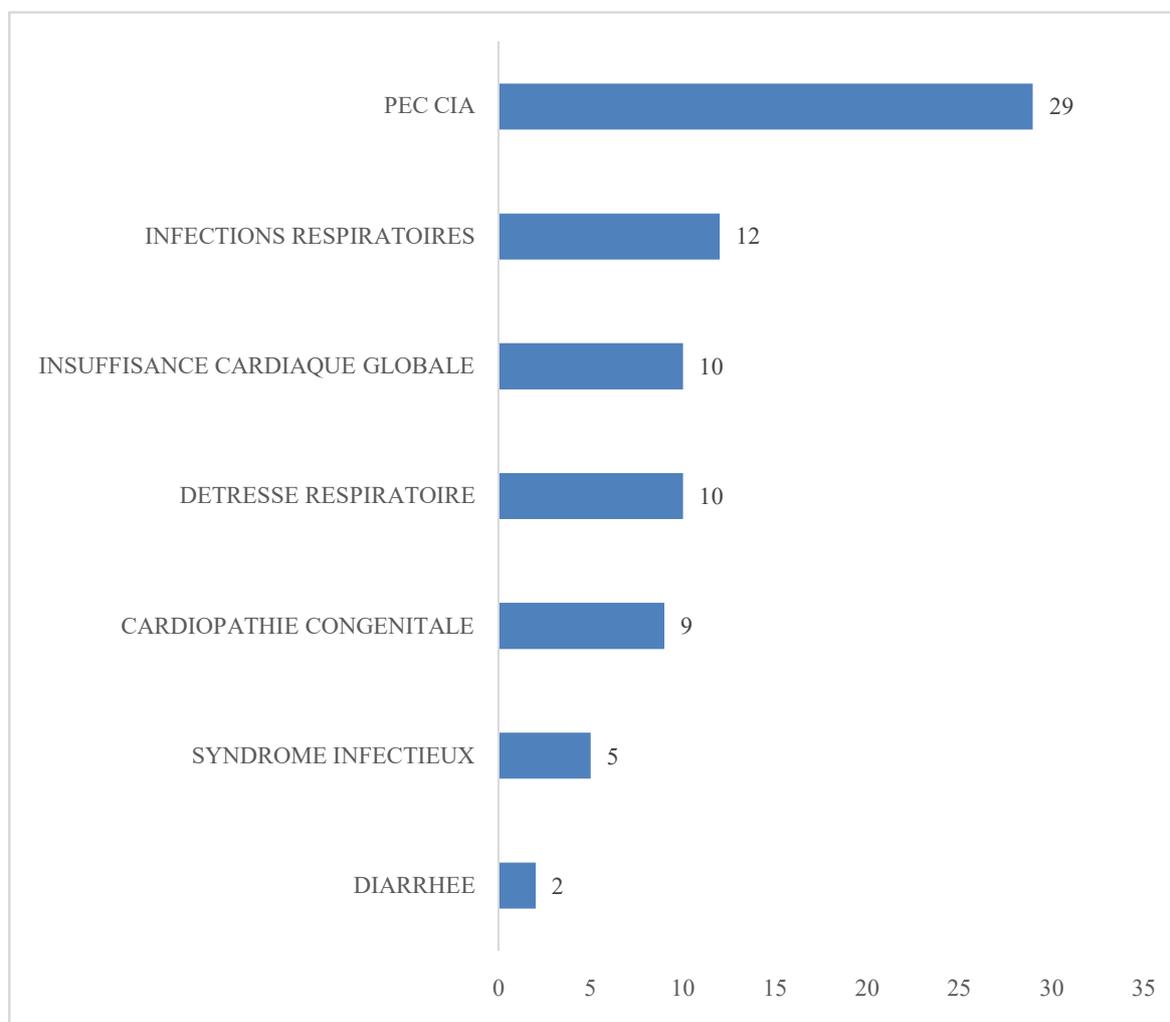
### 3.1.4. Moment du diagnostic de la CIA

Dans notre étude, la cardiopathie était connue antérieurement à l'hospitalisation chez 24 enfants (49%).

### 3.1.5. Données cliniques

#### 3.1.5.1. Motifs d'admissions

Les patients étaient admis pour prise en charge de la CIA dans 59% (n = 29) suivi des infections respiratoires 24% (n = 12), l'insuffisance cardiaque 20% (n = 10) et la détresse respiratoire 20% (n = 10).



**Figure 39 : Motifs d'admission**

### 3.1.5.2. Résultats de l'examen clinique à l'admission

La dyspnée est la manifestation clinique la plus fréquente avec 36% soit 18 cas suivi de la toux avec 20% soit 10 cas.

**Tableau VIII** : Répartition selon les signes cliniques à l'admission

<b>SIGNES CLINIQUES A L'ADMISSION</b>	<b>Effectifs</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>FONCTIONNELS</b>		
DYSPNEE	18	37%
TOUX	10	20,41%
AUTRES	2	4,08%
<b>GENERAUX</b>		
FIEVRE	6	12,24%
CYANOSE	1	2,04%
RETARD PONDERAL	1	2,04%
<b>PHYSIQUES</b>		
DETRESSE RESPIRATOIRE	2	4,08%
SOUFFLE MESOCARDIAQUE	1	2,04%

**Autres** : douleur abdominale, diarrhée.

### 3.1.6. Données paracliniques

#### 3.1.6.1. Données de l'échographie cardiaque

Différents types de CIA :

**Tableau IX** : Répartition selon les différents types de CIA

<b>Association</b>	<b>Effectifs</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>CIA Isolée</b>	18	37%
<b>CIA et autres malformations</b>	31	63%
<b>Total</b>	49	100%

Les CIA isolées sont de 37% soit 18 cas et les CIA avec d'autres malformations sont de 63% soit 31 cas.

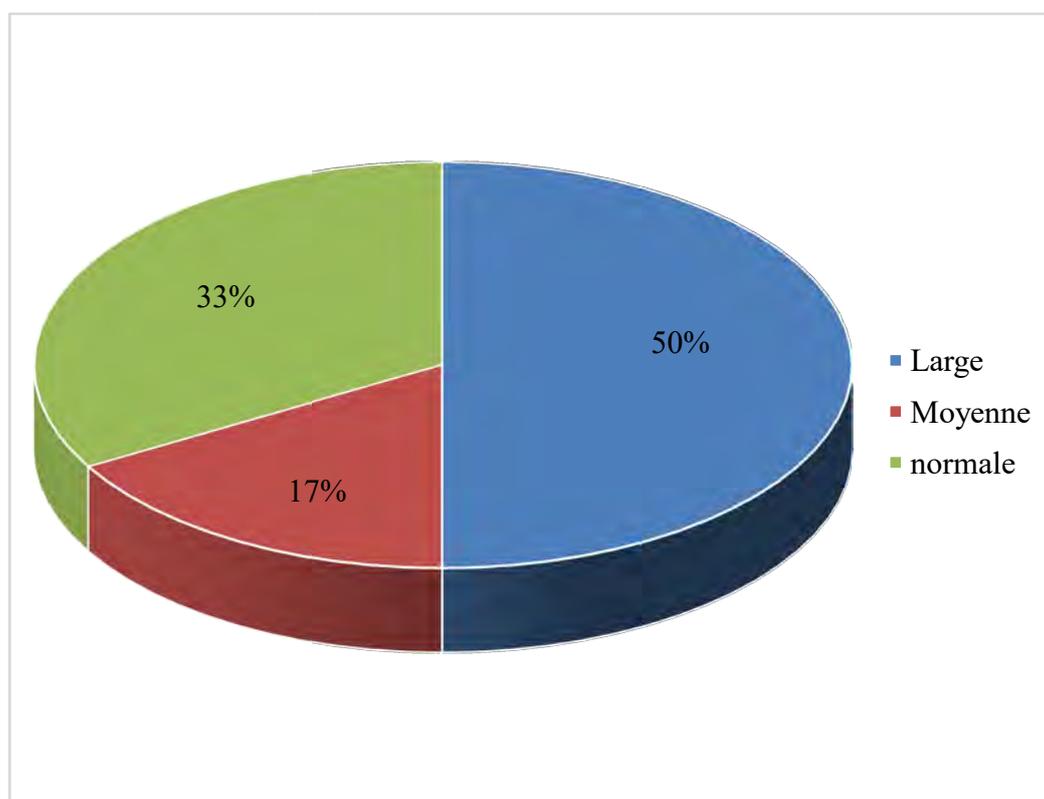
### 3.1.6.1.1. CIA isolées

#### 3.1.6.1.1.1. Echographie cardiaque des CIA isolées

##### 3.1.6.1.1.1.1. Types anatomiques

Toutes les CIA isolées sont de type anatomique ostium secundum.

##### 3.1.6.1.1.1.2. Taille de la CIA



**Figure 40** : Répartition selon la taille de la CIA

Cinquante pour cent (50%) (n = 9) étaient de taille large (supérieur à 6mm), la taille était petite (inférieure à 3mm) dans 33% (n = 6) et 17% (n = 3) étaient de taille moyenne (3 à 5mm).

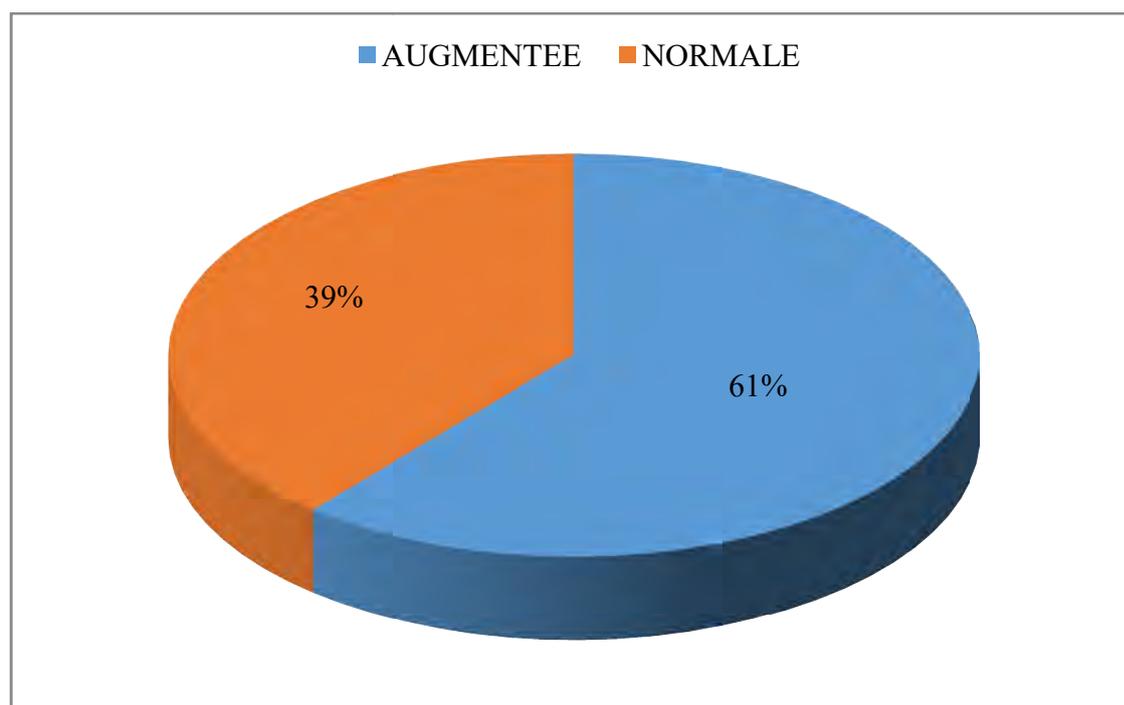
### 3.1.6.1.1.3. Dilatation de la cavité droite

Dans 50% des cas soit (n = 9), les cavités droites étaient dilatées.

**Tableau X :** Dilatation cavitaire droite

Dilatation cavitaire droite CIA isolées	Effectifs	Pourcentage
Oui	9	50%
Non	9	50%
Total	18	100%

### 3.1.6.1.1.4. Pressions pulmonaires

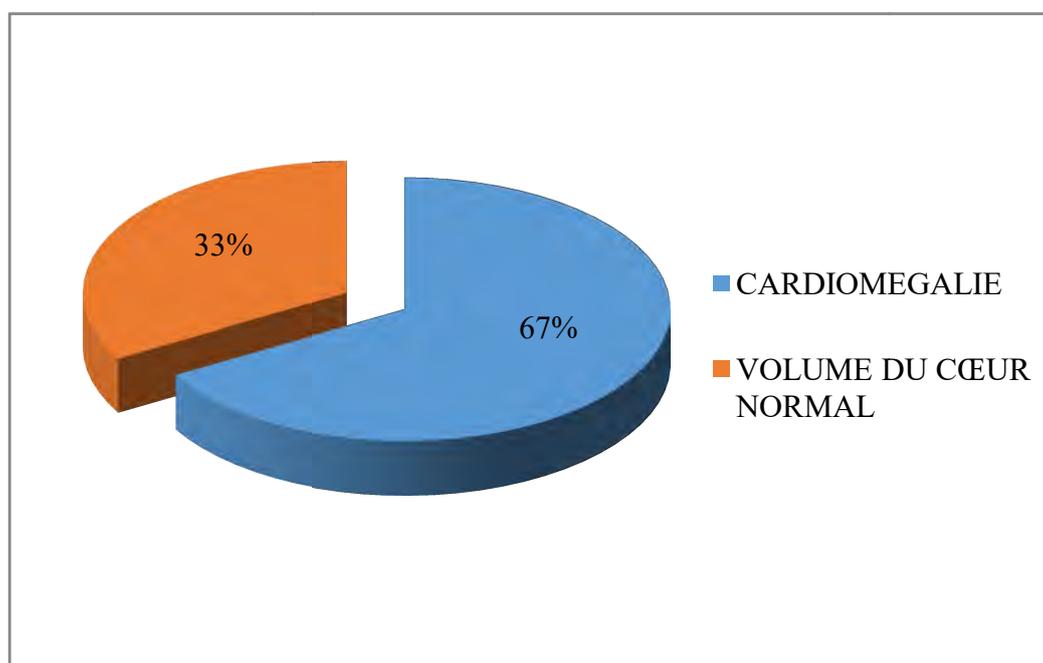


**Figure 41 :** Répartition selon les pressions pulmonaires

L'HTAP était présente dans 61% (n = 11) et les pressions pulmonaires étaient normales dans 39 % (n = 7).

### 3.1.6.1.1.2. Données radiographiques des CIA isolées

#### 3.1.6.1.1.2.1. Taille du cœur



**Figure 42** : Répartition selon La taille du cœur

La cardiomégalie était retrouvée dans 67% soit chez 12 enfants avec un ICT moyen de 0,63. Le cœur était de taille normale dans 33% soit 6 enfants.

#### 3.1.6.1.1.2.2. Vascularisation pulmonaire

On notait une hyper vascularisation pulmonaire dans 61% soit 11 cas. La vascularisation était normale dans 7 cas soit 39%.

**Tableau XI** : Répartition selon la vascularisation pulmonaire

Vascularisation pulmonaire CIA isolées	Effectifs	Pourcentage
Normale	7	39%
Augmentée	11	61%
<b>Total</b>	<b>18</b>	<b>100%</b>

### **3.1.6.1.1.2.3. Signes pulmonaires associés**

Sur les 18 cas de CIA isolées, nous avons 3 cas d'atteintes pulmonaires soit 16,6% dont 2 cas de pneumonies et 1 cas d'œdème aigu du poumon.

### **3.1.6.1.1.3. Données de l'ECG de CIA isolée**

#### **3.1.6.1.1.3.1. Rythme de sinus et régularité**

Tous les cas de CIA isolées avaient un rythme sinusal régulier.

#### **3.1.6.1.1.3.2. Axe du cœur**

L'ECG a été réalisé dans 7 cas, l'axe était droit dans les 3 cas ou elle a été précisé.

**Tableau XII : Répartition selon l'axe du cœur**

<b>Axe droit</b>	<b>Effectifs</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>Oui</b>	3	43%
<b>Non</b>	4	57%
<b>Total</b>	7	100%

#### **3.1.6.1.1.3.3. Hypertrophie cavitaire droite**

Quarante-trois pour cent (43%) (n = 3) avaient une hypertrophie des cavités droites.

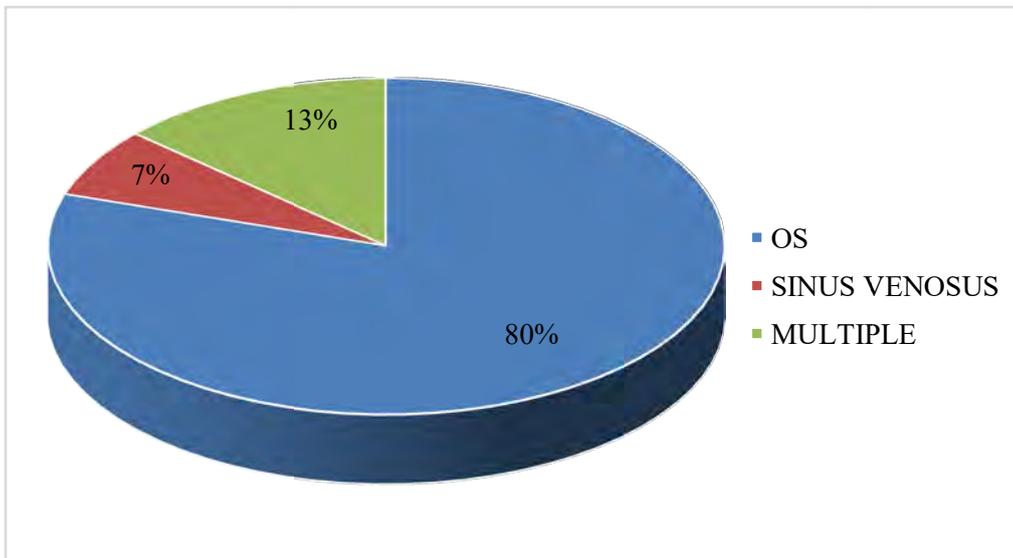
**Tableau XIII : Répartition selon la présence d'une hypertrophie cavitaire droite**

<b>Hypertrophie cavitaire droite</b>	<b>Effectifs</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>Oui</b>	3	43%
<b>Non</b>	4	57%
<b>Total</b>	7	100%

### 3.1.6.1.1.4. CIA et autres malformations cardiaques

#### 3.1.6.1.1.4.1. Données échographiques

##### 3.1.6.1.1.4.1.1. Répartition selon le type anatomique

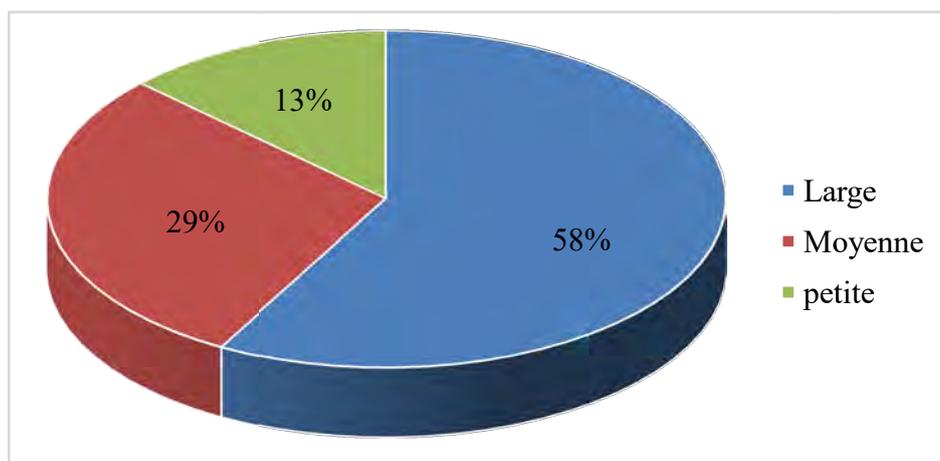


**Figure 43 :** Répartition selon le type anatomique

On remarquait la nette prédominance du type ostium secundum avec 24 enfants soit 80%.

Quatre (4) enfants soit 13% avaient une forme multiple. Deux des CIA soit 7% étaient de type sinus venosus.

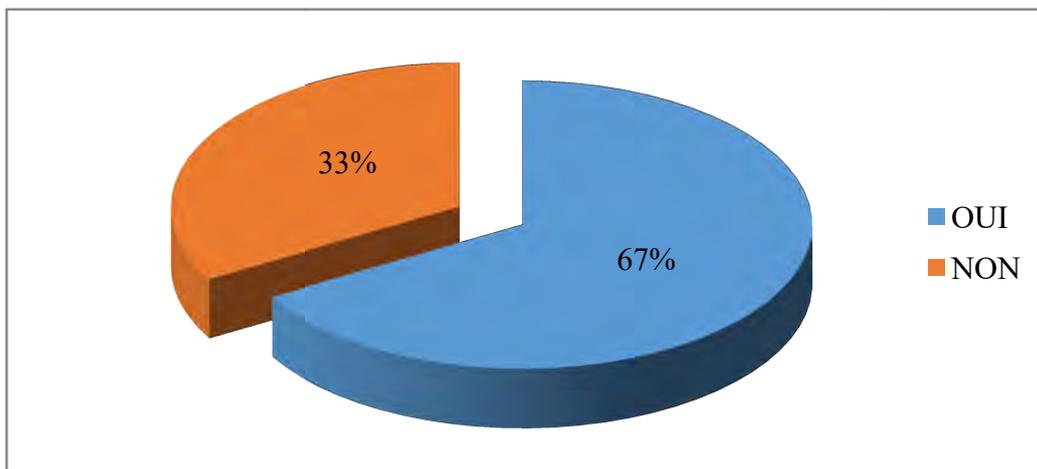
##### 3.1.6.1.1.4.1.2. Répartition selon la taille de la CIA.



**Figure 44 :** Répartition selon la taille de la CIA

Cinquante-huit pour cent (58%) (n=18) des CIA étaient de taille large (supérieur à 6mm), la taille était moyenne (3 à 5mm) dans 29% (n=9), 13%(n=3) étaient de petite taille (inferieure à 3mm).

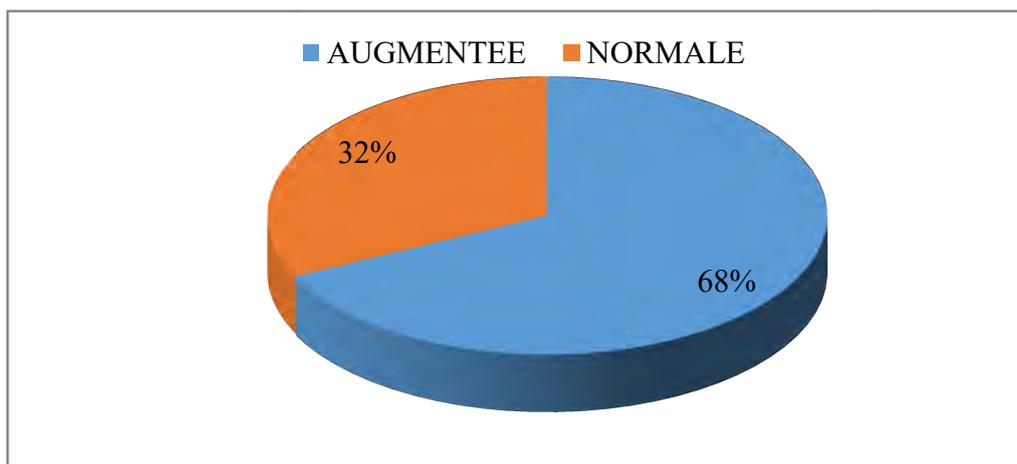
#### 3.1.6.1.1.4.1.3. Dilatation de la cavité droite



**Figure 45 :** Répartition selon la dilatation des cavités droites

Les cavités droites étaient dilatées dans 67% soit 18 cas et ne l'étaient pas dans 33% soit 9 cas.

#### 3.1.6.1.1.4.1.4. Les pressions pulmonaires



**Figure 46 :** Répartition selon les pressions pulmonaires

L'HTAP était observée dans 68% des cas (n=21). Les pressions pulmonaires étaient normales dans 32% des cas n=10.

### 3.1.6.1.1.4.1.5. CIA et malformations cardiaques associées

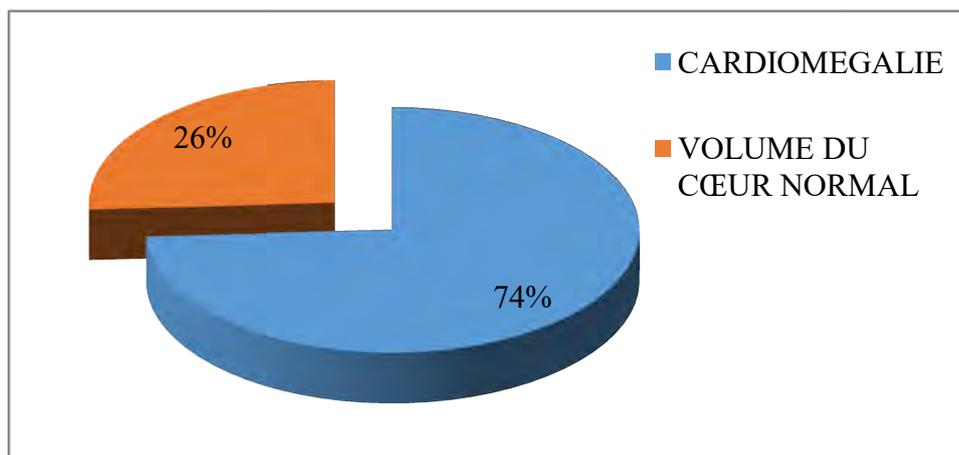
La sténose pulmonaire représente l'atteinte cardiaque associée la plus fréquente avec 14 cas soit 45% suivie des CIV qui sont à 32% soit 10 cas, ensuite viennent les PCA à 19% soit 6 cas. Quant à l'insuffisance mitrale, il n'y a que 2 cas soit 6%. Les autres cas sont représentés par le CAV et insuffisance tricuspidiennne.

**Tableau XIV : CIA associée à d'autres malformations cardiaques**

Cardiopathies	Effectifs	Pourcentage
Sténose pulmonaire	14	45%
CIV	10	32%
PCA	6	19%
IM	2	6%
Autres	4	16%

### 3.1.6.1.1.4.2. Données radiographiques

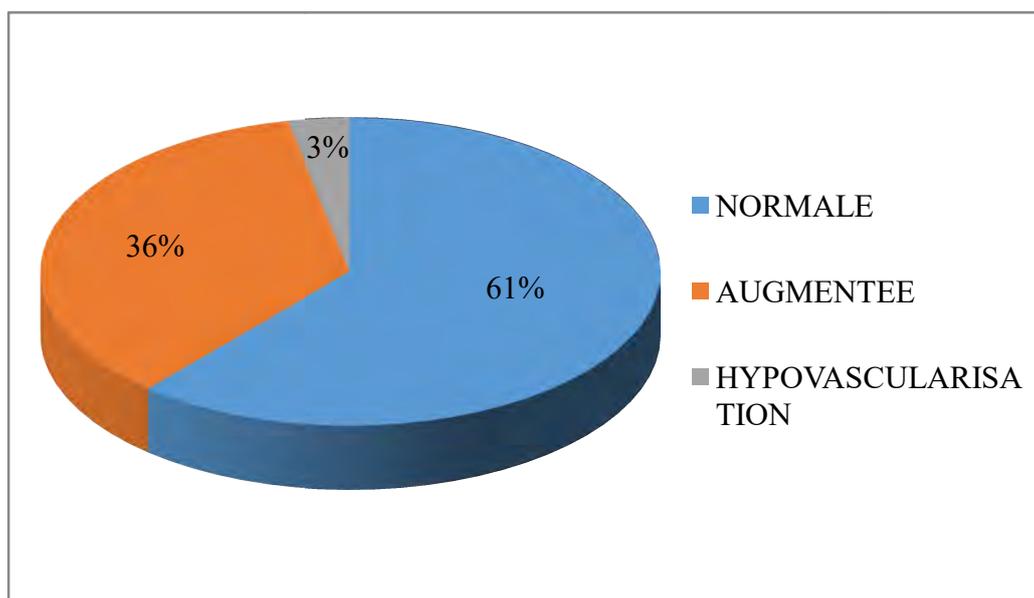
#### 3.1.6.1.1.4.2.1. Taille du cœur



**Figure 47 : Répartition selon La taille du cœur**

Une cardiomégalie était présente dans 74% des cas (n=23) alors que 26% des cas (n = 8) étaient de taille normale.

### 3.1.6.1.1.4.2.2. Vascularisation pulmonaire



**Figure 48** : Répartition selon la vascularisation pulmonaire

Soixante et un pour cent (61%) avaient une hyper vascularisation, 3% une hypo vascularisation et 36% avaient une vascularisation normale.

### 3.1.6.1.1.4.2.3. Signes radiologiques associés

La bronchiolite était l'atteinte pulmonaire associée la plus fréquente avec 60% des cas. Une pneumonie était présente dans 40% des cas.

**Tableau XV** : Signes pulmonaires associés

Signes pulmonaire associes	Effectifs	Pourcentage
<b>Bronchiolite</b>	3	60%
<b>Pneumonie</b>	2	40%
<b>Total</b>	5	100%

### 3.1.6.1.1.4.3. Données de l'ECG

#### 3.1.6.1.1.4.3.1. Rythme de sinus et régularité.

L'ECG a été réalisé dans 6 cas avec 5 cas soit 83% de rythme sinusal régulier et un cas de rythme non sinusal irrégulier.

#### 3.1.6.1.1.4.3.2. Axe du cœur

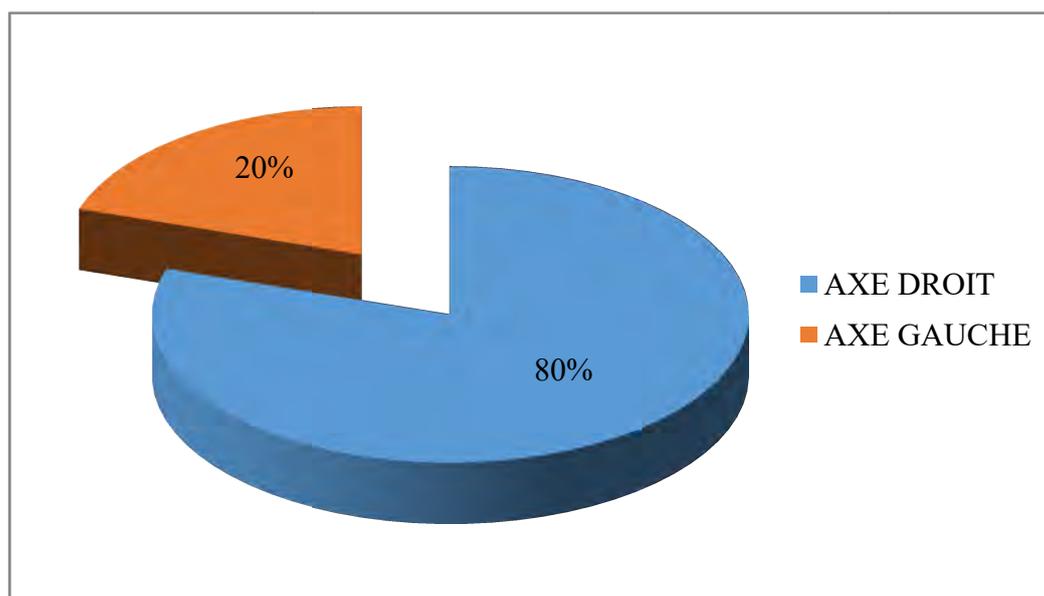


Figure 49 : Répartition selon l'axe du cœur

L'axe était droit dans 80% des cas.

#### 3.1.6.1.1.4.3.3. Hypertrophie des cavités du cœur

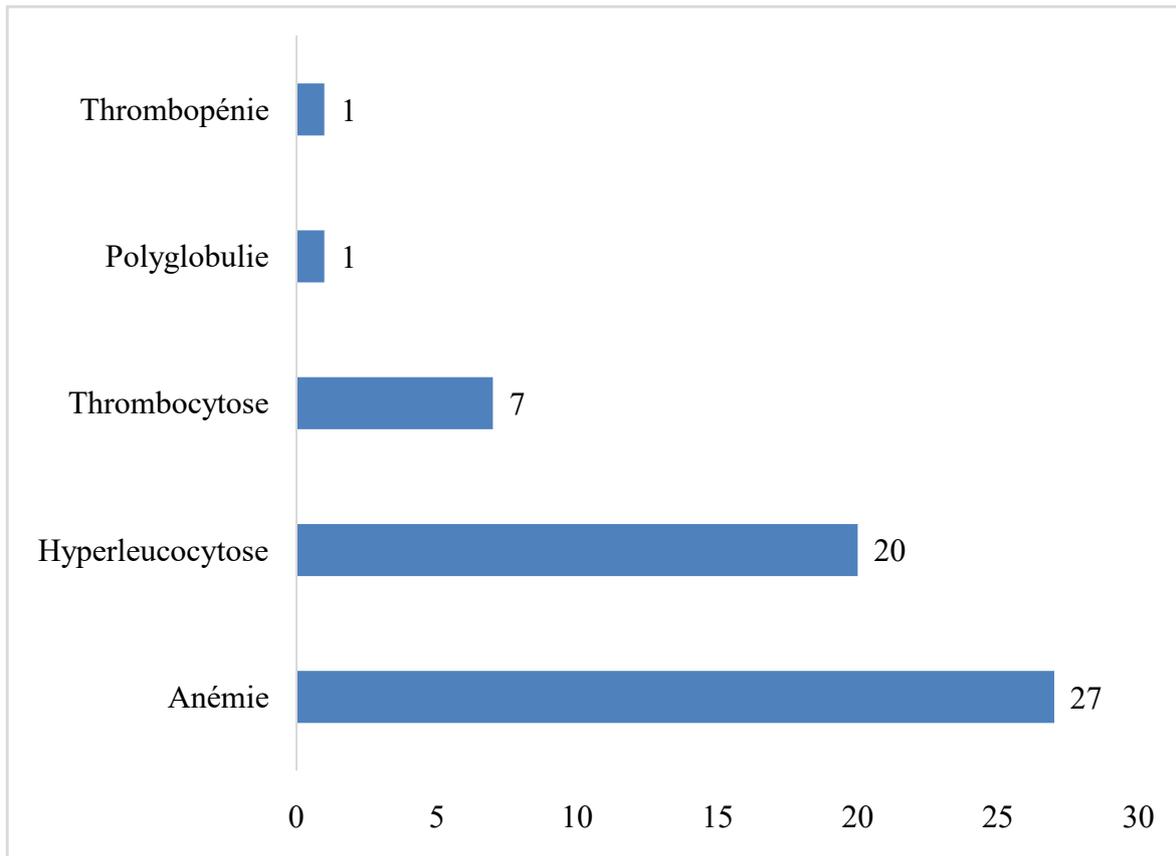
Dans les 6 ECG réalisés, il y a 50% qui ont une hypertrophie des cavités droites.

Tableau XVI : Répartition selon l'hypertrophie cavitaire

Hypertrophie cavitaire droite CIA + autres cardiopathies	Effectifs	Pourcentage
Oui	3	50%
Non	3	50%
Total	6	100%

### 3.1.6.2. Anomalies biologiques

L'anémie 63% (n = 27) avec un taux HGB moyen de 10,08g/dl, l'hyperleucocytose 47% (n = 20) avec une moyenne de 15000/ul, une thrombocytose 16% (n = 7) avec une moyenne de 659 571 étaient les anomalies les plus fréquemment retrouvées.



**Figure 50 :** Répartition selon les anomalies à la NFS rencontrées

### 3.1.7. Traitement médical

Les traitements prescrits en hospitalisation étaient constitués de diurétiques dans 91% des cas (n = 45), d'antibiotiques dans 20 cas soit 40%, d'antalgiques dans 10 cas soit 20%, de bêtamimétiques dans 9 cas soit 18%, d'oxygène dans 6 cas soit 10%, de bêtabloquants dans 3 cas et digitaliques dans 3 cas soit 6%.

### 3.1.8. Traitement chirurgical

Elle concerne tous les types de CIA.

### **3.1.8.1. Chirurgie curative**

Sept enfants ont bénéficiés de traitement chirurgical curatif.

### **3.1.8.2. Techniques de fermeture de la CIA**

Dans les 7 cas, la majorité ont bénéficié de la fermeture par patch dont 5 cas soit 71%. Les 2 autres cas ont bénéficié d'une fermeture directe.

**Tableau XVII : Répartition selon la technique chirurgicale**

<b>Techniques de fermeture de la CIA</b>	<b>Effectifs</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>Fermeture directe</b>	2	28%
<b>par patch</b>	5	71%
<b>TOTAL</b>	7	100%

### **3.1.8.3. Cure chirurgicale des cardiopathies associées**

Un cerclage de l'artère pulmonaire a été réalisé dans 3 cas, 3 cures de sténose pulmonaire et une fermeture de PCA.

### **3.1.8.4. Les donnes de la CEC**

Tous nos patients ont bénéficiés de CEC.

### **3.1.8.5. La réanimation post opératoire**

L'extubation a été réalisé chez tous nos patients et ils ont tous bénéficiés d'antibiothérapies préventives.

### **3.1.8.6. La mortalité post opératoire**

Nous avons eu 2 cas de décès sur les 7 cas qui ont bénéficié de cure chirurgie.

### 3.1.9. Evolution

L'évolution en cours d'hospitalisation était favorable chez 39 patients soit 79%. Cependant on avait constaté des complications chez 7 patients soit 14% dont les principales étaient marquées par l'insuffisance cardiaque globale et la détresse respiratoire. Trois cas soit 6% de décès ont été notés y compris les 2 cas de la chirurgie.

### 3.2. Etude analytique

#### 3.2.1. Tableau de répartition des patients selon l'âge et la chirurgie curative

TRANCHE D'AGE	CHIRURGIE CURATIVE		Total
	NON	OUI	
MOINS DE 25 MOIS	24	1	25
PLUS DE 24 MOIS	17	7	24
<b>TOTAL</b>	<b>41</b>	<b>8</b>	<b>49</b>

p-value est de 0,02 qui est inférieur au seuil alpha de 0,05 donc on conclut qu'il y a un lien significatif entre l'âge et la chirurgie curative.

#### 3.2.2. Tableau de répartition des patients selon l'ICG et la chirurgie curative

ICG	CHIRURGIE CURATIVE		TOTAL
	NON	OUI	
NON	25	0	25
OUI	16	8	24
<b>TOTAL</b>	<b>41</b>	<b>8</b>	<b>49</b>

p-value est de 0,02 qui est inférieur au seuil alpha de 0,05 donc on conclut qu'il y a un lien significatif entre l'ICG et la chirurgie curative.

## **4. DISCUSSION**

### **4.1. Limites de notre travail**

Notre travail est une étude rétrospective portant sur des patients de la pédiatrie. Le recueil des données épidémiologiques et cliniques n'a pas été facile : les dossiers ne sont pas toujours exploitables et certains éléments clefs du diagnostic ne sont pas toujours transcrits.

Une étude de l'impact socio-économique n'a pu être faite faute de renseignements fiables pouvant établir le lien.

### **4.2. Données épidémiologique**

#### **4.2.1. Prévalence**

Dans notre étude, la prévalence hospitalière de la CIA était de 0,22% avec une prévalence sur l'ensemble des cardiopathies congénitale de 8%.

Au Sénégal, un travail réalisé en 2012 par WONE [4] montrait une prévalence de 4,7% des cardiopathies congénitales.

DOGBE [87] au Mali retrouvait dans sa série que la CIA représentait 10% des cardiopathies congénitales sur la période de 2002 à 2005.

#### **4.2.2. Répartition selon le sexe**

Dans notre étude, le sex-ratio était de 0,75, ceci a été rapportée dans d'autres études africaine et européenne avec des valeurs aux alentours de 0,6 [4, 78-82, 88, 89, 91].

Par contre ELALJ [91] au Maroc en 2010 retrouvait un sex-ratio de 1,03.

#### **4.2.3. Répartition selon l'âge**

L'âge moyen de notre population d'étude était de 37 mois avec des extrêmes de 1 mois et 15 ans. Cet âge moyen est variable tel que le montre les études qui ont été faites au Sénégal par WONE [4] où l'âge moyen était de 2 mois et DIOP

[90] avec un âge moyen de 11 mois et demi. Cependant, comme l'a montré notre étude où 63% des patients étaient des nourrissons, ces mêmes études [4, 90] ont rapporté des résultats similaires.

Au Maroc, ELALJ [91] retrouvait un âge moyen de 23 mois.

Cependant en France MAINGOURD [93] et DUPUIS [24] rapportaient une découverte de la CIA se faisant à l'âge scolaire, le plus souvent au cours d'une visite systématique.

Ceci montre l'importance du diagnostic anténatal qui reste très avancé en occident.

#### **4.2.4. Répartition selon l'origine géographique**

La majeure partie de nos patients provenait de Dakar et de sa banlieue, sans doute du fait de la proximité des services de cardiologie pédiatrique situés à Dakar.

### **4.3. Antécédents personnels**

#### **4.3.1. Anténataux**

##### **4.3.1.1. Suivi de la grossesse**

Dans notre série, les grossesses étaient régulièrement suivies dans 73% des cas, 58% avaient fait au moins 3 CPN, cependant aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal. Le même constat a été fait par WONE ET COLL. [4] en 2012 sur les cardiopathies congénitales ainsi que DIOP et COLL. [90] en 2007.

##### **4.3.1.2. Suivi post-nataux**

Trente-un pour cent (31%) de nos patients avaient un retard de croissance pondérale. Des taux plus importants sont rapportés par les études de WONE [4] DIOP [90] RHIZLAINE [54]. Les cardiopathies congénitales notamment la CIA exercent un impact négatif sur la croissance.

Le DPM était retardé chez 16% de nos patients. Certaines CIA surviennent dans le cadre de syndromes malformatifs touchant le développement cérébrale.

Une des complications majeure pouvant altérer le pronostic de la CIA reste l'infection, d'où l'importance de la vaccination. Le statut vaccinal de la majorité des enfants était à jour selon le PEV sénégalais.

#### **4.3.2. Antécédents médicaux**

Les affections respiratoires dont la bronchiolite et les pneumonies représentaient 50% des antécédents médicaux suivi de l'insuffisance cardiaque 20% dans notre série.

Dans la série de BAH [92], les antécédents étaient majoritairement représentés par les bronchiolites dans 73,3% des cas. Au Maroc, dans le travail de RHIZLAINE [54], les affections respiratoires prédominaient avec 36%.

On notait 10% de trisomie 21 comme terrain dans d'autres études.

#### **4.4. Antécédents familiaux**

##### **4.4.1. Age des mères et des pères**

Dans la littérature, les cardiopathies congénitales surviennent généralement chez les enfants qui ont des mères ayant un âge supérieur à 35 ans et des pères qui ont un âge supérieur à 45 ans. Mais dans notre étude, la tranche d'âge des mères 18-35 ans était la plus représentée, l'âge des pères était représenté dans 24% des cas avec 16% qui avaient un âge compris entre 25 et 45 ans et 8% avaient un âge supérieur à 45 ans.

##### **4.4.2. Répartition selon l'existence d'une consanguinité**

Une consanguinité parentale existait dans 15% des cas, elle était au 2eme degré dans 73% des cas. D'autres travaux faits au Sénégal avaient montré des résultats similaires avec WONE. [4] où on notait une consanguinité parentale dans 30% des cas qui était de 2eme degré dans 66,7% des cas et BAH [92] qui notait une

consanguinité parentale de 1<sup>er</sup> degré dans 22,2% cas. Telle que rapporté dans la littérature l'origine génétique est incriminée dans la survenue de cardiopathies congénitales.

#### **4.4.3. Répartition selon le moment du diagnostic de la CIA**

Nous constatons que chez 25 enfants soit 51% des cas, la CIA a été découverte de façon fortuite. Dans la littérature, la CIA est une cardiopathie bien tolérée sur le plan hémodynamique, sa découverte est souvent tardive pouvant se faire après 10 ans [22, 91, 92]. Cependant l'avènement de l'échocardiographie a permis un diagnostic précoce.

#### **4.5. Motifs d'hospitalisation**

Dans notre étude, les motifs d'hospitalisation étaient les pathologies pulmonaires dans 25% des cas, la prise en charge d'une cardiopathie congénitale dans 49% des cas et l'insuffisance cardiaque dans 20% des cas.

Des études ont été menées au Sénégal et ont montré que les pathologies pulmonaires étaient des motifs fréquents d'hospitalisation [4, 90] soit 70%, l'insuffisance cardiaque était de 33% [90] qui montrait un retard de diagnostic dans nos contrées.

Dans la sous-région, d'autres études qui ont été faites par RHIZLAINE [54] ont montré que les pathologies pulmonaires constituaient les motifs d'hospitalisation les plus fréquents.

En Europe, MAINGOURD [93] et DUPUIS [24] ne présentaient pas de cas d'insuffisance cardiaque dans leurs motifs d'hospitalisation, ce qui magnifie de la prise en charge précoce de la CIA

#### **4.6. Données cliniques**

Au niveau de l'examen clinique, la détresse respiratoire était la manifestation clinique la plus fréquente avec 60%. La fièvre était retrouvée dans 12% des cas,

un retard pondéral, les signes cardiaques étaient retrouvés dans 2% des cas.

Dans les études menées au Sénégal [4, 90], les signes cardiaques étaient au premier plan dans 90% des cas.

Dans la sous-région, RHYZLAINE [54] retrouvait également les signes cardiaques chez 82% des patients.

Ces résultats ne sont pas en phases avec les nôtres où on ne retrouvait que 2% de signes cardiaques.

Les données de la littérature rapportent que les signes fonctionnels sont peu fréquents ou généralement absents [23, 94, 95].

#### **4.7. Repartition selon les données paracliniques**

##### **4.7.1. Résultats globaux de l'échographie**

Nous avons retrouvés 36,7% de CIA isolées et 63,3% de CIA associées avec d'autres malformations cardiaques. Au Sénégal [90, 92], on retrouvait 8% à 4% de cas de CIA isolées parmi les cardiopathies congénitales. Ailleurs dans la sous-région KINDA [103] dans sa série les CIA isolées étaient les plus fréquentes, l'étude d'ELALJ [91] comptait 48 soit 10% de cas de CIA isolées et 17 cas soit 3% de CIA avec d'autres malformations cardiaques.

##### **4.7.1.1. CIA isolées**

###### **4.7.1.1.1. Données échographiques**

###### **4.7.1.1.1.1. Type anatomique**

Tous nos cas de CIA isolées sont de type ostium secundum. Au Sénégal, dans la majorité des études [4, 90, 92] le type ostium secundum était au premier plan. Ainsi, comme rapporté dans la littérature le type anatomique ostium secundum est plus fréquent [20, 22].

#### **4.7.1.1.1.2. Taille de la CIA**

On a noté dans notre série une taille large dans 50% des cas et elle était moyenne dans 17% des cas, la taille était petite dans 33%. Les enfants qui ont une CIA de taille large semblaient plus représentés car ce sont ces formes qui sont très souvent responsables d'une décompensation cardiaque et qui nécessite une chirurgie. Les formes de petites tailles et moyennes sont moins représentés car ce sont des formes de diagnostic fortuits ou qui passent inaperçu et ne nécessitent aucun suivie car peuvent se fermer spontanément.

#### **4.7.1.1.1.3. La dilatation cavitaire droite**

Une dilatation cavitaire droite était notée dans 50% des cas. Cependant dans l'étude de DIOP en 2007, on retrouvait un retentissement cavitaire droit dans 83,3% [90].

#### **4.7.1.1.1.4. Pressions pulmonaires**

Il y avait une HTAP dans 61% des cas, ce qui veut dire que nos patients venaient à un stade avancé. L'étude de DIOP [90] retrouvait une HTAP dans 33,3%.

#### **4.7.1.1.2. Données radiographiques**

##### **4.7.1.1.2.1. Taille du cœur**

Une cardiomégalie était retrouvée dans 67% des cas avec un ICT moyen à 0,63, la cardiomégalie est un signe radiologique quasi constant dans le diagnostic d'une insuffisance cardiaque chez l'enfant qui, le plus souvent oriente vers la détection d'une cardiopathie congénitale. Le volume cardiaque était normal dans 33% des cas. Une hypervascularisation était notée chez 61% des cas, tandis que 39% avaient une vascularisation normale. Une pneumonie était notée chez 2 patients et un cas d'œdème aigu du poumon. La majorité des études faites au Sénégal était en phase avec notre étude avec l'ICT aux alentours de 0,60 notait une bonne vascularisation pulmonaire, ce qui est en phase avec les données de la littérature [22].

#### 4.7.1.1.3. Données de l'ECG

Le rythme était sinusal et régulier chez tous nos patients, l'axe était droit dans 43% des cas et n'était pas déterminé dans 57%.

Une hypertrophie des cavités droites était retrouvées dans 43% et indéterminées dans 57% des cas. WONE [4] avait retrouvé un axe droit chez 60% des patients et l'étude de DIOP [90] un rythme sinusal constant, l'axe droit dans 66,7% et une hypertrophie ventriculaire droite constante. Ce qui est en phase avec les données de la littérature où la déviation axiale gauche est très rarement retrouvée dans les CIA isolées [23, 102].

#### 4.7.1.2. CIA et autres malformations cardiaques

##### 4.7.1.2.1. Données de l'échographie cardiaque

- **Le type anatomique** ostium secundum était la plus fréquente avec 80% de cas, 13% des cas avaient une forme multiple, 7% était de type sinus venosus. RHIZLAINE [54] au Maroc dans son étude, le type ostium secundum était retrouvé dans 77% des cas et le types sinus venosus était retrouvé dans 23% des cas. Le type ostium secundum est le type anatomique le plus fréquemment retrouvé dans les données de la littérature [22, 21].
- **La taille de la CIA** : 58% des CIA avaient une taille large, 29% étaient de taille moyenne et 13% avaient une taille petite. Dans l'étude de RHIZLAINE [54], le diamètre moyen de la CIA était de 28mm avec des extrêmes compris entre 22 et 43mm.
- **Les cavités droites** : elles étaient dilatées dans 67% des cas et normale dans 33%. RHIZLAINE [54] retrouvait une dilatation cavitaire droite dans 91%, ce qui montre le retard diagnostique dans nos contrées.
- **Les pressions pulmonaires** : une HTAP était retrouvée dans 78% des cas. Des résultats similaires ont été rapportés par RHIZLAINE [54] où on avait une HTAP dans 82%. Ceci s'explique dans nos pays par le fait que le

diagnostic est fait lorsque les complications apparaissent, notamment pulmonaire ce qui amène les parents à une consultation.

- **Les types de malformations cardiaques** : la sténose pulmonaire était la plus fréquente avec 45% des cas puis les CIV qui sont à 32% des cas ensuite la PCA 19% des cas. Les autres malformations représentés par l'insuffisance tricuspide et la CAV étaient de 5%. WONE [4] retrouvait 16% de CIV et 4,5% de PCA. DIOP [90] retrouvait une dextrocardie, une TGV, une CIV, et un PCA. BAH trouvait une dextroposition aortique associée à une CIV et un PCA dans 2,27%.

ELALJ [91] dans sa série la PCA étaient l'anomalie cardiaque associée à la CIA avec 12,3% puis suivaient la sténose pulmonaire et la CIV dans 3,1% des cas ensuite la CAV, la bicuspidie aortique était à 1,5%.

#### **4.7.1.2.2. Donnée de la radiographie**

- Dans notre série une cardiomégalie était présente dans 74% des cas avec un ICT moyen à 0,64. Aussi bien dans la CIA isolée ou associée la cardiomégalie reste un signe constant du diagnostic dans notre contexte comme l'avaient noté les travaux de WONE [4] avec 80% de cardiomégalie, BAH [92] avec 53,28% de cardiomégalie et RHIZLAINE [54] avec 82% de cardiomégalie.
- Dans le cadre des CIA avec d'autres malformations, la vascularisation pulmonaire reste en majorité élevée avec 61% des cas, étant donné qu'une sténose pulmonaire est associée dans 45%, il est important de retrouver une hypovascularisation à la radiographie qui est dans notre étude de l'ordre de 3%.
- Une bronchiolite chez 3 patients et une pneumonie chez 2 patients étaient retrouvées. Ce qui démontre une fois de plus la fréquence des pathologies pulmonaires

#### **4.7.1.2.3. Données de l'ECG**

Comme dans le cadre des CIA isolées, les CIA avec d'autres malformations cardiaques il y avait à l'ECG un rythme sinusal et régulier dans 83% des cas cependant on notait une fréquence élevée de rythme non sinusal avec 17%. RHIZLAINE [54] avait un rythme sinusal et régulier chez la plus part des patients de sa série.

L'axe était droit dans 80% des cas de notre série. Dans les études menées au Sénégal [4, 92] l'axe du cœur était droit chez environ 60% des patients et gauche chez environ 40%, et 50% avaient une hypertrophie des cavités droites.

Le rythme était sinusal chez 97,3%.

#### **4.7.2. Les anomalies biologiques**

Une anémie était présente dans 63% des cas avec un taux d'hémoglobine inférieur à 11g/dl. Une polyglobulie dans 4% avec un taux d'hémoglobine supérieur à 16g/dl. Une hyperleucocytose était retrouvée dans 47% des cas.

Dans la série de DIOP [90], le taux d'hémoglobine moyen était de 11,9g/dl.

BAH [92] a retrouvé dans sa série un taux d'hémoglobine qui était inférieur à ou égal à 11g/dl chez 75% des patients. Dans la plus part des cas l'anémie est souvent associé aux cardiopathies congénitale qui s'explique souvent par un défaut d'apport.

### **4.8. Données thérapeutiques**

#### **4.8.1. Le traitement médical**

Le traitement médical était instauré chez la quasi-totalité de nos patients avec les diurétiques dans 91% des cas majoritairement utilisés qui sont similaire aux résultats de WONE [4]. Cependant les prescriptions étaient moindres dans la série de BAH [92] et DIOP [90] avec environ 50% de cas.

## **4.8.2. Le traitement chirurgical**

### **4.8.2.1. Curatif**

Nous avons 7 enfants toute CIA confondu qui ont bénéficié de cure chirurgicale dont 5 soit 67% ont bénéficiés de fermeture par patch et 2 soit 28% de fermeture directe. Chez 3 patients, il était réalisé pour 2, la cure d'une sténose pulmonaire et pour un la fermeture d'une PCA. Trois ont bénéficié d'une circulation extracorporelle. En post-opératoires deux cas de décès ont été déplorés.

Dans l'étude RHIZLAINE [54] au Maroc tous les patients ont bénéficié d'une chirurgie curative avec une fermeture par patch dans 91% des cas et une fermeture directe dans 9% la fermeture par patch reste plus utilisée. La moyenne des CEC était de 59,6% ce qui est plus important que nos résultats. Les résultats post-opératoires sont excellents.

WONE [4] dans son étude indiquait que les résultats post opératoires sont généralement excellents. Cependant une fermeture spontanée est possible en règle dans la première année de vie et pour certain jusqu'à l'âge de 5 ans [23, 94, 96].

Dans l'étude de BAH [92], les 6 cas n'avaient pas eu de cure chirurgicale.

Pour MARCHALL [101], la technique percutanée semblait plus sophistiquée et laissait moins de trace avec l'utilisation de ballon choisi après mesure de la taille de la CIA.

## **4.9. Evolution**

Nous avons eu une évolution favorable chez 79% des patients cependant des complications a type de détresse respiratoire et d'insuffisance cardiaque étaient retrouvés chez 14% des patients.

Six pour cent (6%) de décès a été notés dont les 2 cas post-chirurgicaux. Ce qui s'explique par le retard diagnostique avec des enfants qui viennent en

insuffisance cardiaque mais le cout de l'acte.

La durée moyenne d'hospitalisation était de 19 jours. Un cas de CIA ostium secundum de petite taille a évolué vers une fermeture spontanée et 3 enfants soit 50% étaient décédés selon l'étude de DIOP [90].

#### **4.10. Etude analytique**

Le khi-deux significatif inférieur à 0,05 a été noté entre l'âge et la chirurgie curative de même entre l'apparition de signes d'insuffisance cardiaque et la cure de chirurgie. Ainsi on peut dire que plus l'enfant avance en âge plus il apparait des signes d'insuffisance cardiaque et plus la chirurgie s'impose.

La Prise en charge chirurgicale n'est souvent pas réalisée chez les patients de jeunes âges dans notre contexte.



**CONCLUSION ET  
RECOMMANDATIONS**

La prise en charge de la CIA dans les services de l'HEAR et la CTCV de FANN a concerné trois volets : le diagnostic de ce dernier surtout révolutionné par l'échographie cardiaque, leur traitement médico-chirurgical et leur suivi.

Nous avons procédé dans ce travail à une étude rétrospective portant sur 5 ans allant d'octobre 2010 à octobre 2015.

Les objectifs d'une part étaient d'identifier les CIA rencontrées dans ces services durant cette période, en appréciant les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives et d'autre part de préciser les différentes contraintes rencontrées dans leur prise en charge.

Seuls les enfants porteurs de CIA confirmées par l'échocardiographie doppler, hospitalisés ou ayant bénéficiés de cure chirurgicale dans les deux services étaient pris en compte.

Ils étaient au nombre de 49. La prévalence hospitalière était de 2,5 pour 1000 et la prévalence de la CIA par rapport aux cardiopathies congénitales était de 8 pour 1000.

L'âge moyen de nos patients au moment de leur hospitalisation était de 37 mois avec un âge médian 12,5 mois et la tranche d'âge 1-30 mois était plus représentée.

La prédominance féminine était notée avec un sex-ratio de 0,75.

La majorité des enfants était originaire de la banlieue dakaroise.

En anténatal, la majorité des grossesses 73% était bien suivie mais aucune cardiopathie n'a été diagnostiquée avant la naissance.

En post natal une mauvaise croissance pondérale était notée dans 31% des cas et 84% avaient un bon développement psychomoteur.

Les antécédents médicaux fréquemment retrouvés étaient les affections pulmonaires.

Une consanguinité du second degré était notée dans 73% des cas.

Sur le plan clinique la cardiopathie était connue antérieurement à l'hospitalisation dans 49% des cas. L'insuffisance cardiaque représentait la symptomatologie la plus retrouvée.

A la biologie, l'anémie était l'anomalie la plus retrouvée.

L'échocardiographie doppler retrouvait 18 cas de CIA isolées et 31 cas de CIA associées à d'autres malformations cardiaques.

Le type anatomique le plus fréquemment retrouvé était le type ostium secundum dans 70% des cas. La CIA de taille large était majoritaire dans 60% des cas et les cavités droites étaient dilatées dans 70% des cas. Une HTAP était présente dans 70% des cas.

La radiographie notait une cardiomégalie dans la majorité des cas 67%.

A l'ECG, le rythme était sinusal et régulier dans 90% des cas. L'axe QRS était droit dans la majorité des cas et une HVD était notée.

Du point de vue thérapeutique, un traitement médical était souvent institué à base de diurétique dans la majorité des cas.

Cependant, 7 de nos patients avaient bénéficié de cure chirurgicale dont la méthode de fermeture la plus utilisée était la fermeture par patch et 3 d'entre eux ont été sous CEC. Deux cas de décès post opératoire immédiat étaient notés.

Sur le plan évolutif, des complications étaient notées à type d'insuffisance cardiaque chez 14% des patients.

Dans l'ensemble, malgré la faiblesse de notre effectif, l'étude a montré que des efforts considérables sont menés dans le sens du diagnostic précoce des CIA.

Toutefois, il existe toujours un fossé important du point de vue diagnostique si on compare nos résultats à ceux des pays développés. De même la prise en charge des CIA dans nos pays s'améliore de plus en plus avec de nouvelles

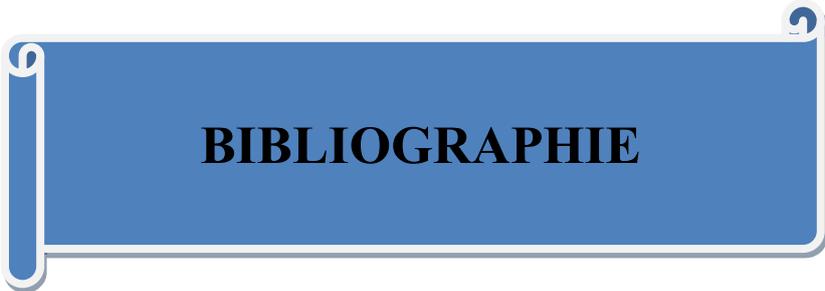
possibilités chirurgicales.

Il faut signaler qu'un renforcement de l'unité de cardiopédiatrie de l'HEAR en étroite collaboration avec le nouveau centre de chirurgie pédiatrique de FANN devrait permettre le diagnostic et la cure chirurgicale.

Il faut cependant déplorer le coût parfois élevé de la prise en charge qui retarde dans certains cas la chirurgie.

Ainsi nous formulons les recommandations suivantes pour une amélioration future de cette prise en charge des CIA :

1. L'amélioration du suivi prénatal des grossesses avec la réalisation systématique d'au moins une échocardiographie fœtale surtout en cas d'antécédents familiaux de CIA ou de consanguinité.
2. L'examen systématique des nouveaux nés en post natal par un personnel qualifié.
3. La formation du personnel paramédical à la reconnaissance de signes suspects de malformation cardiaque en vue d'une orientation précoce vers des services spécialisés.
4. L'accessibilité des moyens diagnostiques et l'amélioration des plateaux techniques.
5. La mise en place d'association regroupant les familles des enfants malades pour une bonne information, éducation, communication (IEC) et pour leur entraide.
6. Le bon suivi de ces derniers avant et après leur traitement jusqu'à l'âge adulte à travers une consultation de transition qui permet la bonne transmission des données vers des cardiologues adultes.



## **BIBLIOGRAPHIE**

1. **PAPP C, PARKINSON J.** atrial septal defect. *br heart j. bedford* 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. **WONE.,** identifié les motifs d'admission des cardiopathies congénitales aux urgences pédiatriques de l'hôpital d'enfant Albert Royer. Thèse université cheikh Anta Diop de Dakar n°40.2015.
5. **BOURDIAL H, JAMAL-BEY K, EDMAR A, et al.** Congenital heart defects in la Reunion Island: a 6 year survey within a EUROCAT-affiliated congenital anomalies registry. *Cardiol young.* 2012 Feb 13:1-11.
6. **VAN DEN HOFF MJB, KRUIHOF BPT, MOORMAN AF.** MAKING more heart muscle. *Bioessays* 2004; 26:248-61.
7. **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.
8. **KIRBY M, BOCKMAN D.** neural Crest and normal development: a new perspective. *Anat rec* 1984; 209:1-6.
9. **LAMERS W, MOORMAN A.** **CARDIAC SEPTATION:** a late contribution of the embryonic primary myocardium to heart morphogenesis. *circ res* 2002; 91:93-103.

10. **MOORMAN A, CHRISTOFFELS VM.** Cardiac chamber formation: development, genes, and evolution. *Physiol rev* 2003; 83:1223-67.
11. **SNARR BS, KERN CB, WESSELS A.** origin and fate of cardiac mesenchyme. *Dev. dyn* 2008; 237:2804-19.
12. **SCHLEICH J-M, ANDRU S, DILLESEGER J-L, ALMANGE C.** imagerie du développement cardiaque normal. *Journal de pédiatrie et de puériculture*:316–320. 16, 2003
13. **LANGMAN J, SADLER TW.** Appareil cardiovasculaire. In: langman j, sadler tw, editors. *Embryologie médicale*. Paris: Pradel; 1996:196-248.
14. **LARSEN WJ.** Développement du cœur. in : larsen wj, editors. *Embryologie humaine*. Bruxelles: de Boeck et larcier; 1996 :131-165.
15. **LARSEN W.** développement du cœur. In *embryologie humaine*. Edition de Boeck universite.1996.P131-163.
16. **MAJNERMER A, SHEVELL.** Appareil cardio-vasculaire. <http://www.http://www.embryologiehumaine.fr>. Consulte le 5 octobre 2009.
17. **MILLER SP, QUILLEN PS, HAMRICK S.** **ABNORMAL BRAIN** development in newborns with congenital heart disease .2007; 357: 1928-1938.
18. **JOUANNIC J-M, FERMONT.** *Journal de gynécologies obstétrique et biologie de la reproduction. Physiologie de la circulation fœtale*. Elsevier Masson sas, 2e édition. 2004; 33: 4.
19. **MOORE KL,** persaud tvn *essential of embryology and birth defect* .5th edition Philadelphia: web Saunders 1998.

- 20. DUPUIS C, KACHANER J, PAYOT M, FREEDOM RM, DAVIGNON A;** cardiologie pédiatrique. 2eme edition. Medecine-sciences. Flammarion. Paris 1991.
- 21. BEHRMAN.** Nelson textbook of pediatrics. 16eme edition.2000. Wb Saunders company.
- 22. HOUYEL L.** communications interauriculaire. Encycl. Med chir, cardiologie 2003 ; 11 - 940 - C - 20 : 8P.
- 23. DUPUIS C, KACHANER J, FREEDOM RM, PAYOT M, DAVIGNON A.** Shunts gauche-droite : les communications interauriculaires. Cardiologie pédiatrique; 2eme edition: 143 - 157.
- 24. CASTANEDA AR, JONAS RA, MAYER JE, HANLEY FL.** Cardiac surgery of the neonate and infant. Philadelphia: wb Saunders company, 1994: 143-56.
- 25. VAN PRAAGH S, CARRERA ME, SANDERS SP, MAYER JE, VAN PRAAGH R.** partial or total direct pulmonary venous drainage to right atrium duet o malposition of septum primum. Chest 1995; 107: 1488-1498.
- 26. JEFFREY P, JAMES A, REDMOND P, et al.** Congenital heart surgery nomenclature and database project: atrial septal defect. Ann thorac surg 2000; 69: s18-24.
- 27. ANDERSON RH, ETTEDEGUI JA, DEVINE WA.** Sinus venosus defect. Am heart j 1995; 129: 1229-32.
- 28. BRICKNER ME, HILLIS D, RICHARD A.** Lange, M.d.congenital heart disease in adults, first of two parts, nejm Jan. 27, 2000 VOL 342 N4 P256-263.

- 29. PETIT J, LOSAY J, BOUCHARD F, ISSAD M, MARIBAS P, et al.**  
Évolution hémodynamique de la communication interauriculaire de type ostium secundum et sinus venosus. Étude de 1189 patients. Arch. Mal cœur 1986; 7:1162-1167.
- 30. VAN PRAAGH S, CARRERA ME, SANDERS SP, MAYER JE, et al.**  
sinus venosus defect: unroofing of the right pulmonary veins. Anatomic and echographic findings and surgical treatment. Am heart j 1994; 128; 365-379.
- 31. KIM EAGLE, M.D, EDITOR;** image in clinical medicine; ostium secundum atrial septal defect, nejm vol. 332 no. 20.
- 32. STAFFEN RN, DAVIDSON WR JR.** echocardiographic assessment of atrial septal defects. Echocardiography. 1993; 10:545-52.
- 33. GODART F, REY C, FRANCART C, JARRAR M, VAKSMANN 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.
- 34. SHRIVASTAVA S, RADHAKRISHNAN S.** echocardiographic anatomy of atrial septal defect: « nomenclature of the rims ». Indian heart j. 2003; 55: 88-9.
- 35. 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.
- 36. OVAERT C, KAMMACHE I, BONELLO B, HABIB G, FRAISSE A.**  
Occlusion percutanée des communications inter cardiaques. Arch. cardiovasc dis supplements. 2011; 3:154-62.

- 37. LASZLO G.** Respiratory measurements of cardiac output: from elegant idea to useful test. *j appl physiol.* 2004;96:428-37.
- 38. 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.
- 39. BONNET D.** cœur et vaisseaux dans les affections génétiques. *Encycl. Med. chir.* 1995 11-041-K-10, 14P.
- 40. CRAIG T, GLENN S, SCOTT D, et al.** Seidman the clinical and genetic spectrum of the holt-Oram syndrome (heart-hand syndrome) *nejm*, volume 330: 885-891, MAR 1994 N° 13.
- 41. BONNET D, TERRET J, PEQUIGNOT-VIEGAS E, et al.** Localisation d'un gène du syndrome atrio-digital de holt-oram en 12q2. *Arch. mal cœur* 1995 ; 88 : 661-666. 40.
- 42. 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.
- 43. LEACHMAN RD, COKKINOS DV, COOLEY DA.** Association of ostium secundum atrial septal defects with mitral valve prolapses. *am j cardiol* 1976; 38: 167-9.
- 44. KONSTANTINIDES S, GEIBEL A, MOLSCHEWSKI L, et al.** A comparison of surgical and medical therapy for atrial septal defect in adults. *Nejm* vol 333 Aug. 1995, n°8

- 45. DAJANI AS, TAUBERT KA, WILSON W, et al.** prevention of bacterial endocarditis: recommendations by the American heart association. *Jama* 1997; 277: 1794-801.
- 46. ZHONG-DONG DU, ZIYAD M, CHARLES S, et al.** Comparison between transcathéter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults. *J Am Coll Cardiol*, 2002; 39: 1836-1844.
- 47. RICHARD A, HOPKINS, ARTHUR A, BERT, et al.** surgical patch closure of atrial septal defects. (*Ann Thorac Surg* 2004; 77: 2144-50) © 2004 by the society of thoracic surgeons.
- 48. GIAMBERTI A, MAZZEA E, CHIARA DI, FERRETTI E et al.** PASQUINI, R.M. DI DONATO, right sub mammary minithoracotomy for repair of congenital heart defects. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 18 (2000) 678-682.
- 49. 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.
- 50. NICOLAS DOLL.** secundum asd closure using a right lateral minithoracotomy: five year experience in 122 patients. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2015 DOL:<http://dx.doi.org/10.1016/50003-4975/02/04,889-0>
- 51. HOUYEL L, PETIT J, PLANCHE C, et al.** Thoracotomie postéro-latérale droite pour la chirurgie à cœur ouvert chez l'enfant : indications et résultats. *Arch Mal Cœur* 1999 ; 92 : 641-664 .

- 52. SOUSA UVA M, ROUSSIN R, PETIT J, LACOURGAYET F, SERRAF A,** planche c. thoracotomie postéro-droite pour le traitement des lésions simples et isolées du cœur. Presse méd. 1995; 24: 402-404.
- 53. 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.
- 54. RHIZLAINE :** communication inter auriculaire expérience du service de chirurgie cardiovasculaire du CHU HASSANE II DE FES MAROC (22 cas).thèse n ° 27, 2016.
- 55. 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.
- 56. 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.
- 57. DERVANIAN P, MACE L, LOSAY J, NEVEUX JY.** Communications interauriculaires et retours veineux pulmonaires anormaux partiels. Emc - techniques chirurgicales - thorax 1997:1-0 [article 42-774].
- 58. 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.
- 59. DERVANIAN P, MACE L, PUYO P, FOLLIGUET TA, et al.** Techniques de correction des retours veineux pulmonaires anormaux partiels droits associant à une communication interauriculaire. Arch. mal cœur 1996; 89: 857-863.

- 60. GUSTAFSON RA, WARDEN HE, MURRAY GF, et al.** partial anomalous pulmonary venous connection to the right side of the heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98 : 861-868
- 61. KING TD, MILLS NL.** Nonoperative closure of atrial septal defects. *Surgery. Mars* 1974; 75(3):383-388.
- 62. 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.
- 63. LOCK JE, ROME JJ, DAVIS R, VAN PRAAGH S, et al.** transcathéter closure of atrial septal defects. Experimental studies. *Circulation.* Mai 1989; 79(5):1091-1099.
- 64. SMITH BG, WILSON N, RICHENS T, et al.** follow-up of percutaneous closure of secundum atrial septal defect with helex septal occluder. *J Interv Cardiol.* 2008; 21:363-8.
- 65. STOLT VS, CHESSA M, AUBRY P, JULIARD J-M, et al.** closure of ostium secundum atrial septum defect with the Atrisept occluder: early European experience. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010; 75:1091-5.
- 66. BERGER F, EWERT P, BJÖRNSTAD PG, DÄHNERT I, et al.** transcathéter closure as standard treatment for most intertribal defects: experience in 200 patients treated with the Amplatzer septal occluder. *Cardiol Young.* Sept 1999; 9(5):468-473.
- 67. MASURA J, GAVORA P, FORMANEK A, HIJAZI ZM.** Transcathéter closure of secundum atrial septal defects using the new self---centering Amplatzer septal occluder: initial human experience. *Cathet Cardiovasc Diagn.* Dec 1997; 42(4):388-393.

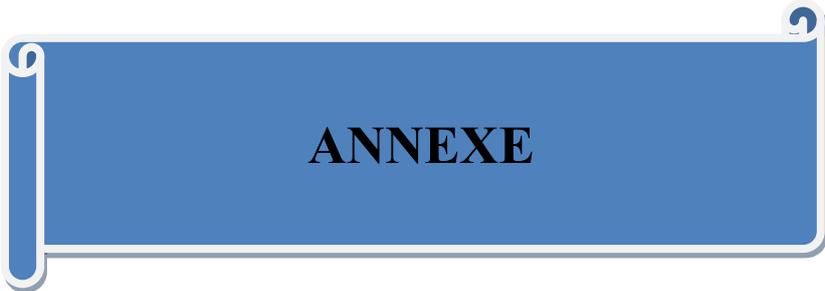
- 68. AUBRY P, BROCHET E, JULIARD J---M.** fermeture percutanée des communications interauriculaires de l'adulte. *j Maroc cardiol* iv. 2011.
- 69. THANOPOULOS BD, LASKARI CV, TSAOUSIS GS, et al.** Closure of atrial septal defects with the Amplatzer occlusion device: preliminary results. *j. am. Coll. cardiol.* 1998; 31; 1110-1116.
- 70. LUCIA TORRACCA, GENNARO ISMENO, OTTAVIO ALFIERI, et al.** 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.
- 71. YVES A, LOUAGIE, DOMINIQUE BLOMMAERT, et al.** 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.
- 72. JOSEPH B, MORTON, PRASHANTHAN SANDERS, et al.** 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.
- 73. GABRIELE VIGNATI, GIANCARLO CRUPI, VITTORIO VANINI, et al.** Surgical treatment of arrhythmias related to congenital heart diseases. *Ann thorac surg* 2003; 75: 1194-1199 © 2003 the society of thoracic surgeons.
- 74. FELIX BERGER, MICHAEL VOGEL, ANDREA K, et al.** 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.

- 75. MANTOVAN R, GATZOULIS M A, PEDROCCO P, LUS, et al.** 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.
- 76. THOMSON JD, ABURAWI EH, WATTERSON KG, VAN DOORN C, et al.** Surgical and transcathéter (Amplatzer) closure of atrial septal defects: a prospective comparison of results and cost. *Heart* 2002; 87(5): 466-9
- 77. WARD C, SECUNDUM ATRIAL SEPTAL DEFECT:** routine surgical treatment is not proven of benefit. *br heart j.* 1994; 71: 219-223.
- 78. ABDEL-MASSIH T, BOUDJEMLINE Y, AGNOLETTI G, et al.** 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.
- 79. BERNARD Y, ANGUENOT T, ETIEVENT P, et al.** Estimation de la taille des communications interauriculaires par voie sous-xiphoïdienne en échocardiographie bidimensionnelle.
- 80. KANO Y, ABE T, TANAKA M, TAKEUCHI E.** Electrophysiological abnormalities before and after surgery for atrial septal defect. *Journal of electrocardiology*; 26 (3): 1993.
- 81. 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.

- 82. STEELE PETER M, FUSTER VA, COHEN M, et al.** 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.
- 83. ABDEL-MASSIH T, BOUDJEMLINE Y, AGNOLETTI G, et al.** Fermeture percutanée d'une communication interauriculaire par voie jugulaire interne par une prothèse d'Amplatz. *Arch. mal cœur vaiss* octobre 2002 ; 95 (10) : 959-961.
- 84. BERNARD Y, ANGUENOT T, ETIEVENT P, et al.** Estimation de la taille des communications interauriculaires par voie sous-xiphoïdienne en échocardiographie bidimensionnelle.
- 85. KANO Y, ABE T, TANAKA M, TAKEUCHI E.** Electrophysiological abnormalities before and after surgery for atrial septal defect. *Journal of electrocardiology*; 26 (3): 1993.
- 86. 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.
- 87. DOGBE :** CIA chez enfants : A propos de 141 cas colligés dans le service de cardiologie A de l'hôpital du point G au Mali. Thèse Octobre 2005.
- 88. STEELE PETER M, HONS MBBS, FUSTER VA, et al.** 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.

- 89. ZOUALI RM, DRISSA H, MAHDHAOUI A, et al.** Les Communications interauriculaires type ostium secundum opérées au-delà de l'âge de 16 ans. La Tunisie médicale 1994 ; 72 (12) : 701-706.
- 90. DIOP et coll.** Cardiopathies congénitales à Dakar: à propos de 72 cas recueillis dans le service de pédiatrie de l'hôpital Principal de Dakar. Thèse N° 89 2007.
- 91. IMANE ELALJ.** Étude épidémiologique des cardiopathies congénitales (445) Université sidi Mohammed Ben Abdellah FES Maroc thèse N° 19/10.2010
- 92. BAH KEYNDOU ACRACHI.** Cardiopathies congénitales en milieu pédiatrique: aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et évolutifs à propos de 355 cas au chu de Dakar. Thèse N°132 2007
- 93. MAINGOURD Y, BOURGE – PETIT E, CAROU F-N, et al.** **Cardiopathies congénitales, shunts gauche droit.** Encycl. Med – Chir. (paris –France), pédiatrie, 4-071-A-10, 1994, 15 pages
- 94. STEPHENSEN S, SIGFUSSON G, EIRIKSSON H, SVERRISSON J, et al.** Congenital cardiac malformations in Iceland from 1990 through 1999 *Cardiol. Young* 2004; 14: 396-401
- 95. DI-MATTEO J, VACHERON A.** Cardiopathies congénitales In *Cardiologie*, 2e édition, Paris : Expansion Scientifique Française, 1987 : 473-500
- 96. ISELIN M.** Classification des cardiopathies congénitales. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic-Cœur-poumon, 32-015-A-11.1999, 3p.

- 97. ISERIN L,** Problème posés à l'adolescent et chez l'adulte atteint d'une cardiopathie congénitale. *Arch. Pédiatrie* 2004 ; 11 :648-650.
- 98. MARTINEZ J.** Insertion professionnelle des adultes atteint d'une cardiopathie congénitale. *Archives de pédiatrie* 2004 ; 11:6512
- 99. TRIGO TRIMBADE P, FRIEDLIB, BEGHETTI M.** Cardiopathie congénitale utilités d'une consultation de transition de l'adolescent vers l'âge adulte. *Med hyg* 2003 ; 61 :403-5.
- 100. MARTINEZ J.** Problème sociaux et réinsertion des adultes opérés ou non d'une cardiopathie congénitale. *Arch. –Mal cœur* 2002 ; 95(11) :1065-8.
- 101. MARCHALL.** Fermeture percutanée de la communication interauriculaire chez les enfants apport de l'échographie transoesophagienne tridimensionnelle. *Toulouse* 2013 tou3 1555.
- 102. DUPUIS C.** Devenir et surveillance des cardiopathies congénitales opérées *Encycl. Med. Chir. Cardiologie-Angeiologie*, 11-039.B-10. *Pédiatrie*, 4-070-A-20, 1994, 8 p
- 103. KINDA G.** Cardiopathies congénitale: aspect épidémiologique et échogracardiographique à propos de 109 cas au centre hospitalier universitaire CHARLE DE GAULLE (CHUP-CDG) de Ouagadougou, Burkina Faso. 2015



**ANNEXE**

## Fiche d'enquête

**SUJET : CIA, étude rétrospective 2010 2015 à HEAR**

### A. Antécédents Mère

1. Age < 18  18- 35  > 35

2. Adresse Dakar  périphérie  région

3. Statut matrimonial célibataire  mariée  divorcée

4. Niveau d'instruction

Primaire  secondaire  supérieur  non instruite

5. Profession

Publique  privée  libérale  sans  AGR

6. Niveau socioéconomique bas  moyen  élevé

7. Gestité  parité  avortement  mort-né

8. Consanguinité oui -degré  non

9. Terrain particulier

Cardiopathie  HTA  Drépanocytose  Asthme  aucun

10. Traitement particulier en cours

Oui  quel..... non

### B. Grossesse actuelle suivie oui non

1. Nombre de CPN

2. Nombre d'échographies 1<sup>er</sup> trim  2<sup>e</sup> trim  3<sup>e</sup> trim

3. Anomalie échographique oui  laquelle ..... non

4. Sérologies

Toxoplasmose oui  non  rubéole oui  non

HIV oui  non  Syphilis oui  non

5. Vaccination

Complète  incomplète

6. Pathologie au cours de la grossesse

Oui  laquelle ..... non

7. Traitement au cours de la grossesse

Oui  lequel..... non

**C. Accouchement**

1. Terme oui  non  AG

2. Lieu PS  CS  Hôpital  Domicile

3. Mode d'accouchement VBN  VBI  CBT

**D. Nouveau- né**

1. Date de naissance.....

2. Heure de naissance

3. Cri à la naissance oui  non

4. Cyanose à la naissance oui  non

5. APGAR M0  M1  M5

6. Poids à la naissance

7. Sexe M  F

8. Malformation externe visible

Oui  laquelle ..... non

9. Soins reçus à la naissance

Oui  lesquels..... non

10.Motif de référence.....

11.Mode de transfert Ambulance médicalisée  propres moyens

12.Heure de transfert

13.Heure d'admission

**E. Evaluation intra hospitalière**

1. Clinique à l'entrée :

EG bon  mauvais

Constantes SaO2 oui  non

Cyanose oui  non

DR oui  non

Autre.....

## 2. Para clinique :

RX

ICT

Vascularisation Pulmonaire normale  augmentée  diminuée

ECG oui  non

Écho doppler cardiaque oui  non

OS oui  non

Vascularisation Pulmonaire normale  augmentée  diminuée

Stenose Pulmonaire oui  non

## 3. Mesures thérapeutiques :

Moyens médicamenteux

Chirurgie oui  non

## F. Evolution

1. Statut vivant  transféré en CTCV  DCD

2. Nombre de jour d'hospitalisation

3. Age au décès.....

# *SERMENT D'HIPPOCRATE*

---

« En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et je n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail.

Admise à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueuse et reconnaissante envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçu de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque ! »

# PERMIS D'IMPRIMER

---

**Vu :**

**Le Président du jury**

**Vu :**

**Pour le Doyen**

Vu et Permis d'imprimer

Pour le Recteur, Président de l'Assemblée d'Université Cheikh Anta Diop de Dakar

et par délégation

Le Doyen

**LES COMMUNICATIONS INTER AURICULAIRES CHEZ L'ENFANT:  
ETUDE RETROSPECTIVE MULTICENTRIQUE  
A PROPOS DE 49 CAS COLLIGES DE 2010-2015 A DAKAR**

---

**RESUME**

**Introduction**

La communication inter auriculaire constitue la seconde cardiopathie congénitale la plus importante chez les enfants, elle représente 6 à 8% des malformations congénitales cardiaques de l'enfant. Toutefois, de nombreuses questions demeurent ouvertes concernant cette pathologie. Ainsi notre objectif était de déterminer la prévalence hospitalière des communications inter auriculaires (CIA), décrire les aspects cliniques et paracliniques et d'apprécier la prise en charge.

**Matériel et méthodes**

Etude rétrospective descriptive. Les données recueillies grâce à une fiche d'enquête préétablie ont été saisies sur sphinx et analysées sur SPSS 20.

**Résultats**

La prévalence hospitalière était de 2 pour 1000. L'âge moyen était de 37mois et le sex-ratio de 0,75. Il n'y a eu aucun cas diagnostiqué en anténatal. Une consanguinité parentale était retrouvée dans 30% des cas. Une mauvaise croissance somatique était notée chez 15 patients. Les infections respiratoires étaient présentes dans 24% des cas. Une cardiomégalie était retrouvée dans 35 cas avec une hyper vascularisation dans 63%. L'échographie notait une prédominance du type ostium secundum et une CIA large dans 63% des cas. La CIA était isolée pour 18 cas et la sténose pulmonaire représentait l'atteinte cardiaque associée la plus importante suivie de la CIV. L'HTAP était présente dans 63% des cas. Les diurétiques étaient très utilisés et seuls 7 enfants avaient bénéficié d'une cure chirurgicale. L'évolution était favorable chez 39 patients soit 79%.

**Conclusion**

Cardiopathie fréquente en hospitalisation pédiatrique. Le diagnostic précoce doit être amélioré ainsi que la prise en charge chirurgicale des formes avec retentissement du nourrisson.

---

**Mots clés** : cardiopathie, communication interauriculaire, échographie.