

LA CIA, DE TYPE OSTIUM PRIMUM OU CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE PARTIEL

M.A. RADERMECKER (1), R. FONTAINE (1), R. LIMET (1)

RÉSUMÉ : Souvent assimilé à une communication inter-auriculaire, l'ostium primum n'a guère à voir avec les solutions de continuité au niveau inter-atrial, réunies sous le vocable d'ostium secundum. Même si, le plus souvent, sa physiologie n'en diffère guère, il relève de mécanismes embryologiques différents et sa prise en charge requiert, en particulier au plan chirurgical, la connaissance d'éléments aussi importants que la morphologie de la valvule atrio-ventriculaire à 5 composants, la topographie du noeud auriculo-ventriculaire et du faisceau de His et les conséquences de l'absence de septum atrio-ventriculaire.

MOTS-CLÉS : *Communication inter-auriculaire – Ostium primum*

INTRODUCTION

Les communications inter-auriculaires sont des malformations cardiaques fréquentes rencontrées chez 10% des enfants atteints de cardiopathie congénitale qui survivent dans la première année. Si l'on exclut la bicuspidie aortique, c'est la malformation congénitale la plus fréquente rencontrée chez les adultes. Dans cette classe d'âge, 75 à 80 % des défauts septo-atriaux sont de type ostium secundum. 70 % de ceux-ci sont confinés à la partie centrale du septum interauriculaire (fossa ovalis) laquelle est limitée en avant et en arrière par les limbus de la fosse ovale. 20% sont situés au niveau de la partie postéro-inférieure, à proximité des veines pulmonaires et de la veine cave inférieure. 6% sont du type sinus venosus, localisés le plus souvent dans la partie postérieure et haute du septum inter-auriculaire, à proximité de l'abouchement de la veine cave supérieure. Dans cette malformation, un retour veineux pulmonaire anormal partiel du lobe supérieur droit est classiquement associé. Enfin, 3 à 4% des défauts de type ostium secundum rentrent dans le cadre de syndromes complexes, associant communication de type «sinus coronaire», veine cave supérieure gauche résiduelle et absence de couverture du sinus coronaire (complexe de Raghieb (1)). Il reste, dès lors, que 20 à 25% des communications inter-auriculaires de l'adulte sont de type ostium primum. Il faut les considérer comme des formes de défaut septal atrio-ventriculaire incomplet. Cette malformation implique, en effet, la présence d'une large communication inter-auriculaire située au-dessus des valves auriculo-ventriculaires, la présence d'une valvule de type canal atrio-ven-

THE OSTIUM PRIMUM OR PARTIAL ATRIOVENTRICULAR SEPTAL DEFECT

SUMMARY : Often assimilated to simple inter-atrial communication, the ostium primum, or partial atrio-ventricular septal defect, is an entity that is characterized by a different embryological mechanism and requires some specific surgical expertise. Basically, knowledge of the morphology of the common atrio-ventricular valve with 5 components, the topography of the A-V node and His bundle, and the ventricular consequences of the absence of atrio-ventricular septal structures must be taken into account.

KEYWORDS : *Interatrial communication – Ostium primum*

triculaire à 5 feuillets et, enfin, le déficit du septum atrio-ventriculaire.

EMBRYOLOGIE ET MORPHOLOGIE

Les communications de type ostium secundum sont, en première approximation, de simples résorptions excessives du septum primum, lesquelles produisent un très large ostium secundum qui ne peut être couvert de façon appropriée par la formation passive du septum secundum. Le défaut septal atrio-ventriculaire résulte, quant à lui, d'une absence de fusion à des degrés divers, des coussins endocardiques supérieurs et inférieurs. L'absence totale de fusion de ceux-ci induit un défaut atrio-ventriculaire complet, tandis que la fusion partielle donne lieu à une communication inter-auriculaire large, de type ostium primum et à une valvule auriculo-ventriculaire gauche de type canal atrio-ventriculaire (1). Il ne s'agit donc pas d'une valvule mitrale normale avec une fente (cleft).

MORPHOLOGIE

A l'intersection des septa inter-ventriculaire et inter-auriculaire, et des valvules auriculo-ventriculaires, le coeur normal est caractérisé par un septum atrio-ventriculaire membraneux et un septum atrio-ventriculaire musculaire. A cette singularité anatomique s'ajoute le fait que les valvules auriculo-ventriculaires ne sont pas dans le même plan, la valvule tricuspide étant, en effet, implantée plus près de l'apex que la valvule mitrale. Il existe donc, anatomiquement, la possibilité d'une communication entre le ventricule gauche et l'oreillette droite (défaut de Gerbode). Une anomalie de développement à ce niveau porte le nom de défaut septal atrio-ventriculaire, lequel peut être complet ou partiel. Puisqu'il n'y a pas de jonction entre les structures

(1) Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire et Thoracique, Hôpital Universitaire de Liège, CHU du Sart Tilman, Liège

septales ventriculaires et auriculaires, les crêtes septales ventriculaire et auriculaire arciformes se joignent à l'avant et à l'arrière d'une jonction atrio-ventriculaire commune. Les feuillets de la valvule atrio-ventriculaire commune sont plus ou moins adhérents à la crête septale ventriculaire (2). L'absence de jonction atrio-ventriculaire implique :

1. La présence d'une communication inter-auriculaire et d'une communication ventriculaire (dans les formes complètes).

2. L'anomalie de position du tissu de conduction. Celui-ci est déplacé postérieurement dans un espace délimité par le sinus coronaire, la partie postérieure du septum inter-auriculaire et la zone d'attache des valvules auriculo-ventriculaires.

3. Dans tous les défauts septaux atrio-ventriculaires, la valvule est une structure à 5 feuillets. 2 feuillets appelés «bridging leaflets» surplombent la crête septale et sont arrimés aux ventricules droit et gauche. 2 feuillets appartiennent intégralement au ventricule droit et sont assez similaires en morphologie au feuillet antéro-supérieur et postérieur d'une valvule tricuspide normale. Un feuillet latéral, ou mural, complète la valvule sur le versant gauche (3). Il faut noter que les muscles papillaires n'ont pas une insertion normale et sont localisés plus latéralement, de sorte qu'ils réduisent de façon très significative l'importance fonctionnelle de ce feuillet latéral. Dans les défauts septaux atrio-ventriculaires partiels, la morphologie générale de la valvule qui vient d'être décrite est caractérisée par le fait que les «bridging leaflets» sont fusionnés à la crête septale par une langue de tissu fibreux qui délimite un orifice gauche avec une valvule à trois composants. La zone d'apposition entre les «bridging leaflets» supérieurs et inférieurs est fréquemment appelée «cleft» ou «fente». Il ne s'agit toutefois pas, sur le plan anatomique, d'une fente telle qu'on peut la rencontrer exceptionnellement dans une valvule mitrale.

4. La morphologie du septum inter-ventriculaire est commune dans toutes les formes de déficit septal atrio-ventriculaire. Il existe, à un degré variable une hypoplasie du septum d'admission (inlet). L'insertion des valvules auriculo-ventriculaires est plus proche de l'apex, ce qui diminue la profondeur du ventricule gauche (inlet distance) en augmentant relativement la distance entre l'apex et la chambre de chasse. La déformation en col de cygne (observée en ventriculographie) de celle-ci est donc la conséquence d'une anomalie du septum inter-ventriculaire et de l'insertion basse des valvules auriculo-ventriculaires (4). Cette caractéristi-

que anatomique explique que l'obstruction de la chambre de chasse du ventricule gauche soit fréquente dans cette malformation.

HISTOIRE NATURELLE ET INDICATIONS CHIRURGICALES

Les patients avec un ostium primum isolé ont une évolution semblable à celle des patients présentant un large ostium secundum. Au plan physiopathologique, il existe un shunt gauche-droit important, fonction de la taille de l'orifice et des gradients de pression de part et d'autre de celui-ci, lequel est en grande partie conditionné par la compliance des cavités droites. Ces patients sont, en général asymptomatiques jusqu'à la trentaine ou la quarantaine, mais vont bientôt développer des symptômes en relation avec une décompensation cardiaque droite congestive (arythmie supra-ventriculaire, troubles de conduction auriculo-ventriculaire et hypertension artérielle pulmonaire qui se développent chez la totalité d'entre eux dans la cinquième décennie). Les patients qui présentent une dysfonction de la valvule auriculo-ventriculaire gauche ont des symptômes plus précoces liés à une surcharge en volume supplémentaire.

L'indication opératoire est donc fondée sur la présence d'un shunt qui est *quasi* toujours significatif ($Qp/Qs > 1.6$). Même en l'absence de symptômes spécifiques, les enfants doivent être opérés pour éviter, à terme, la surcharge ventriculaire droite. Ils sont idéalement opérés avant l'âge scolaire. Lorsqu'il existe des symptômes d'insuffisance de la valvule auriculo-ventriculaire, l'indication opératoire peut être portée plus tôt (1, 5).

TECHNIQUE CHIRURGICALE

La chirurgie est réalisée sous circulation extra-corporelle avec canulation sélective des deux veines caves. L'oreillette droite est ouverte en oblique, parallèlement à la crista terminalis. L'inspection de la malformation permet de vérifier la morphologie des valvules et l'absence de communication inter-ventriculaire (Fig.1). Si tel est le cas, l'injection de liquide physiologique dans le ventricule permet de fermer la valvule auriculo-ventriculaire gauche et de vérifier sa compétence. S'il n'y a pas d'insuffisance, la zone d'apposition entre les feuillets (bridging leaflets) supérieur et inférieur est renforcée par quelques points, car il s'agit d'une structure au niveau de laquelle la coaptation est déficitaire, et qui n'est pas toujours arrimée par des cordages (Fig.2). Si la valvule est franchement fuyante, la fermeture complète et progressive de cette zone d'ap-

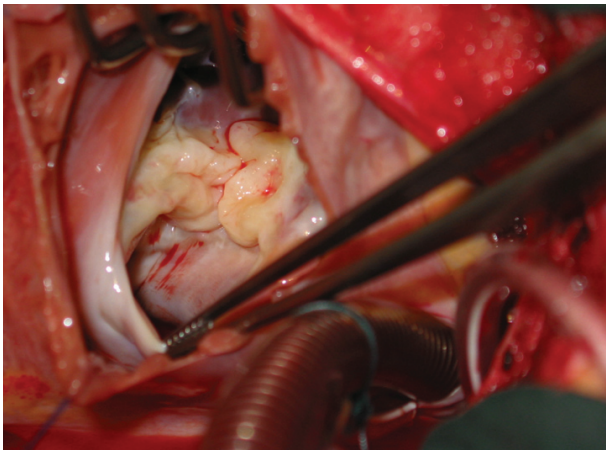


Figure 1 : Vue chirurgicale d'un ostium primum avec démonstration de la communication interauriculaire et de la valvule atrioventriculaire anormale.

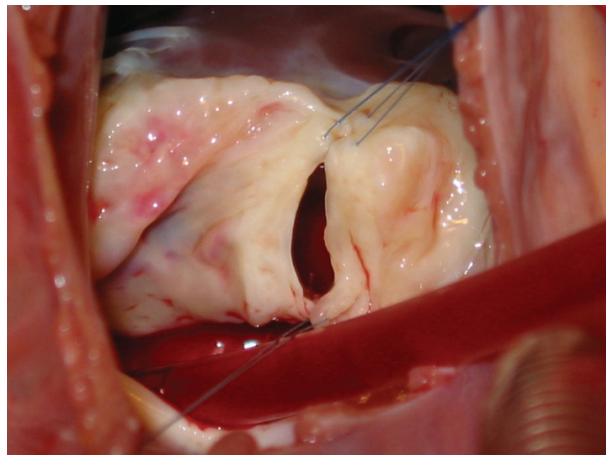


Figure 2 : Fermeture de la «fente mitrale».

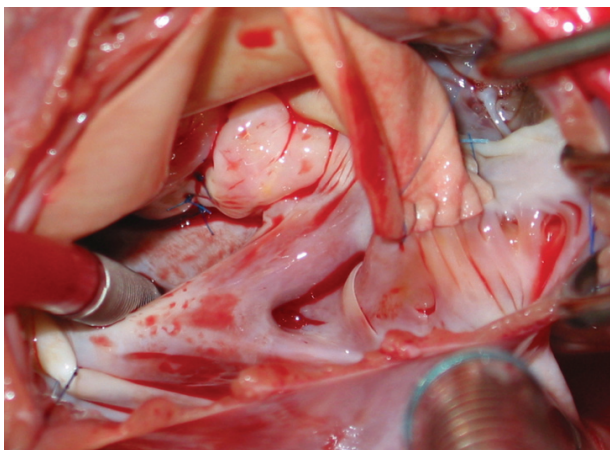


Figure 3 : Fermeture de la CIA par patch en laissant le sinus coronaire à gauche.

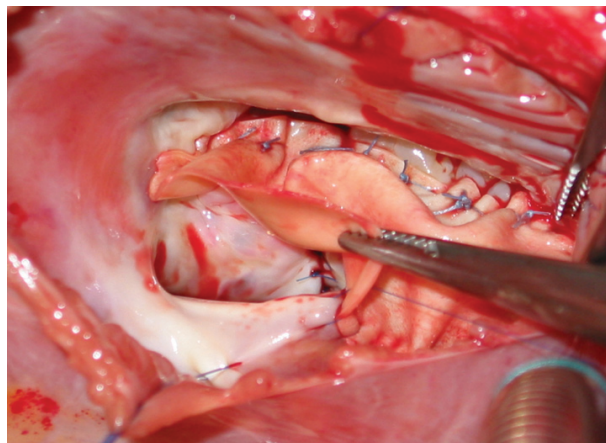


Figure 4 : Aspect final de la réparation.

sition est nécessaire. Il faut toutefois veiller à ne pas modifier la géométrie des feuillets entre eux et à éviter la sténose. Il existe fréquemment des fuites au niveau des commissures antéro-latérales et postéro-médiales, qui peuvent être corrigées par des points de commissuroplastie. D'une façon générale, les techniques habituelles de plastie mitrale peuvent être utilisées pour autant que l'on garde à l'esprit que la morphologie de la valvule diffère d'une valvule mitrale normale, qui présenterait une fente au niveau de son feuillet aortique. La fermeture par patch péricardique de l'ostium primum est réalisée par la mise en place de points séparés au niveau des structures valvulaires situées à droite du septum inter-ventriculaire. La crête septale à proximité de la partie inférieure du défaut inter-auriculaire est soigneusement évitée (Fig.3). Dans notre pratique, s'il n'y a pas de veine cave supérieure gauche, nous laissons le sinus coronaire à gauche (Fig.4). Ce shunt droite-gauche négligeable

est le prix à payer pour éviter de léser le noeud auriculo-ventriculaire et le faisceau de His (5).

COMPLICATIONS ET RÉSULTATS À LONG TERME

Dans la plupart des séries, le bloc auriculo-ventriculaire est rapporté chez 1% des patients. La mortalité opératoire est aux alentours de 3%. Les résultats à long terme sur base de l'expérience de la Mayo Clinic (6) montrent des survies actuarielles de 98% à un an, et 96% à 20 ans. Les ré-interventions sont, en général, motivées par l'apparition d'une obstruction sous-valvulaire aortique, ou d'une insuffisance mitrale justifiant une re-réparation valvulaire ou la mise en place d'une prothèse mécanique. La présence d'une fuite légère à modérée après la chirurgie initiale ne requiert pas de ré-intervention à 10 ans chez 96% des patients, tandis que celle-ci est nécessaire chez 60% d'entre eux lorsqu'il

existe une fuite sévère résiduelle. Ces résultats sont ceux d'une équipe qui pratique la fermeture systématique de la «cleft».

CONCLUSIONS

Au total, l'ositum primum, ou canal atrio-ventriculaire partiel, est une malformation cardiaque congénitale plus complexe que la simple CIA secundum, dont le pronostic est, à long terme, excellent et essentiellement conditionné par le composant gauche de la valvule auriculo-ventriculaire. La prise en charge et l'indication opératoire sont fort semblables aux CIA larges de l'enfant, mais le geste chirurgical requiert un peu plus d'expertise, tant pour assurer la fonction de la valvule auriculo-ventriculaire gauche que pour éviter le bloc auriculo-ventriculaire. Les complications à long terme sont, en général, liées au développement d'une insuffisance de la valvule auriculo-ventriculaire gauche ou d'une obstruction au niveau de la chambre de chasse du ventricule gauche.

BIBLIOGRAPHIE

1. Kiecklin JW, Barrat-Boyes BG.— Cardiac Surgery, second edition. *Churchill Livingstone inc*, 1993, **1**, 609.
2. Wilcox BR, Anderson RH.— Surgical anatomy of the heart. *Churchill Livingstone*, Gower Medical Publishing LTD, 1985.
3. Radermecker MA, Somerville J, Li W, et al.— Double orifice right atrioventricular valve in atrioventricular septal defect : morphology and extension of the concept of fusion of leaflets. *Ann Thorac Surg*, 2001, **71**, 358-360.
4. Radermecker MA, Canivet JL, Lancellotti P, Limet R.— The usual causes of left ventricular outflow tract obstruction in normal ventriculoarterial connection : review of the physiopathology and surgical implications. *Acta Chirurgica Belgica*, 2005, **105**.
5. Surgery for congenital heart defects, second edition. Stark, de Leval. WB Saunders Company, 1999.
6. King RM, Puga FJ, Danielson GK et al.— Prognostic factors and surgical treatment of partial atrioventricular canal. *Circulation*, 1986, **74**, 1.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Prof. R. Limet, Service de Chirurgie Cardio-vasculaire et Thoracique, CHU Sart Tilman, 4000 Liège, Belgique.