

# **Communication inter-auriculaire (CIA)**

**DIU Cardiologie pédiatrique et congénitale  
2019**

*K. Hadeed  
Hôpital des Enfants  
Toulouse*

# **Communications Interauriculaires**

**1- Prévalence & étiologie**

**2- Embryologie & anatomie**

**3- Physiopathologie & complications**

**4- Diagnostic et traitement**

# Prévalence des CIA

- 10% des cardiopathies congénitales chez les enfants
- Prépondérance féminine (2/1)
- La plus fréquente des cardiopathies congénitales de l'adulte (30%)

# Etiologies des CIA

**1- Le plus souvent sporadiques**

**2- Formes familiales associées :**

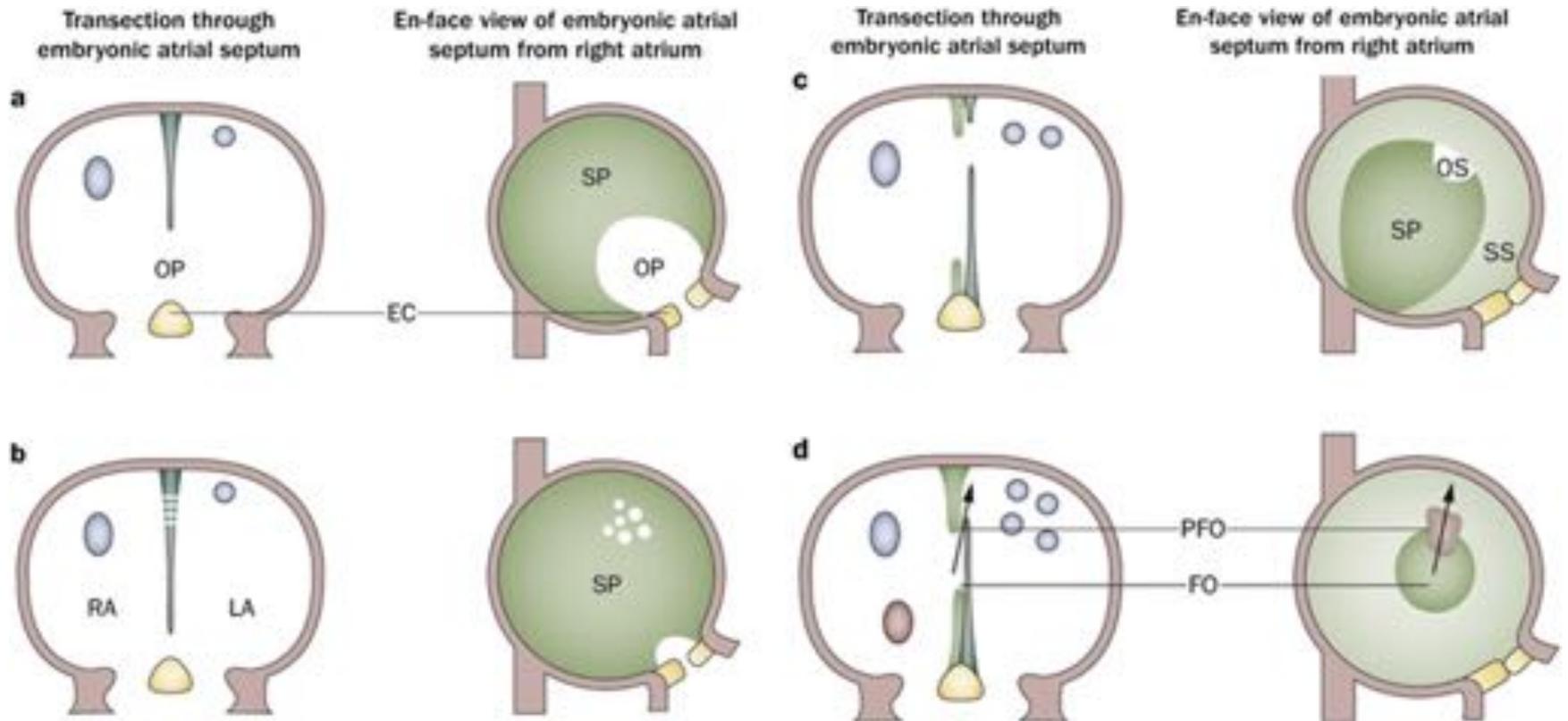
- BAV du 1er degré
- gène Nkx2.5

**3- Syndromes**

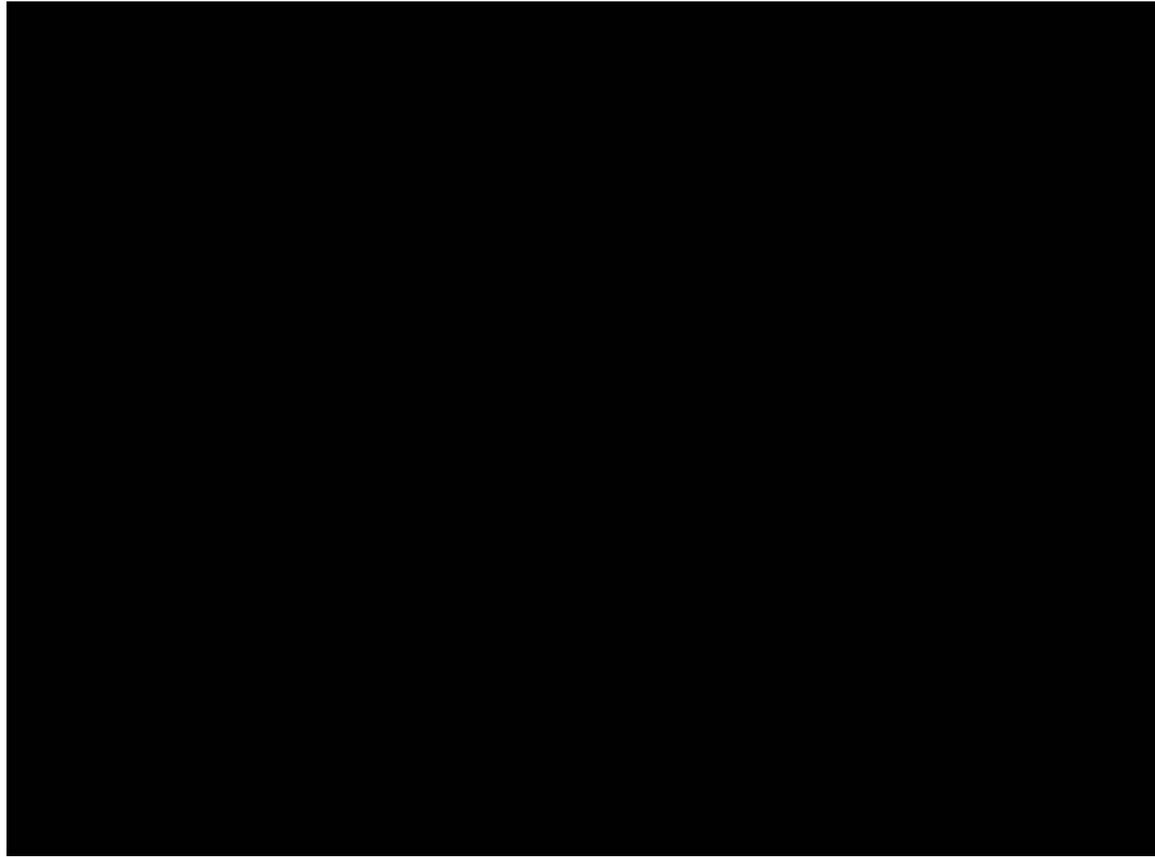
- Holt-Oram (gène Tbx5, autosomique dominante, anomalie des membres supérieurs)
- Alcoolofeotale
- Aberration chromosomique (Noonan)

# Embryologie des CIA

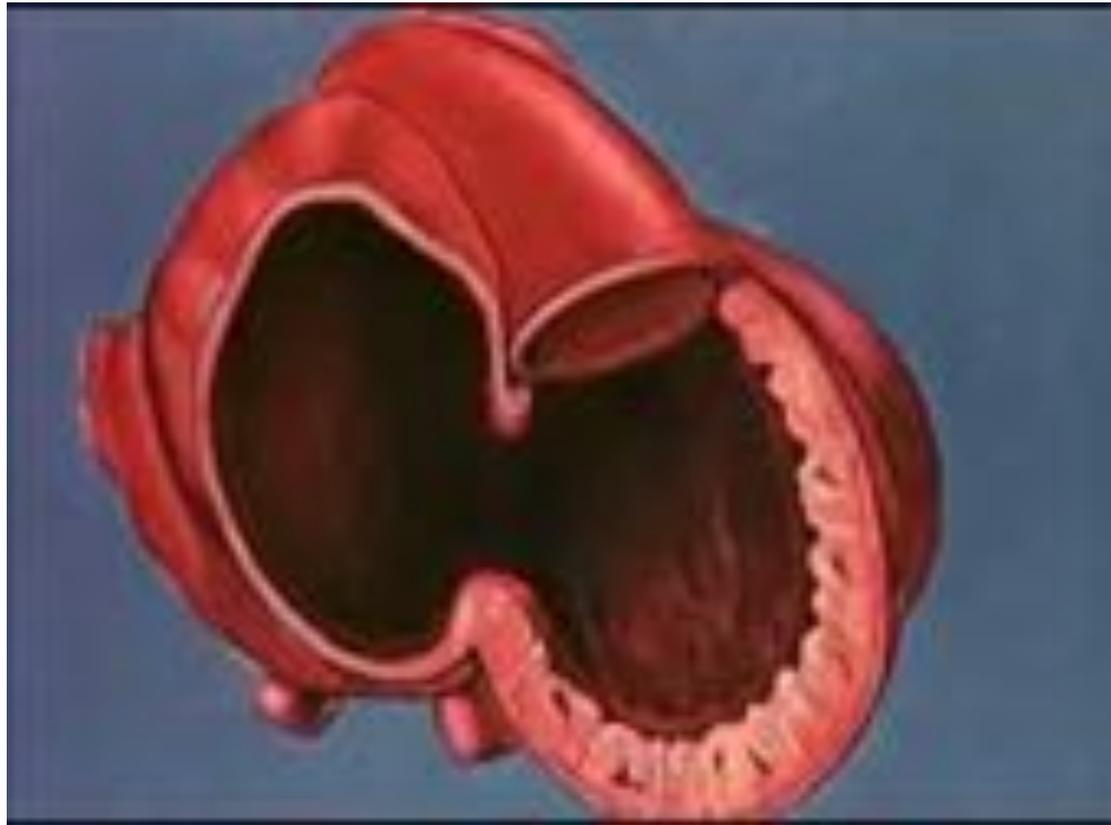
## J27-J28 Cloisonnement de l'oreillette primitive



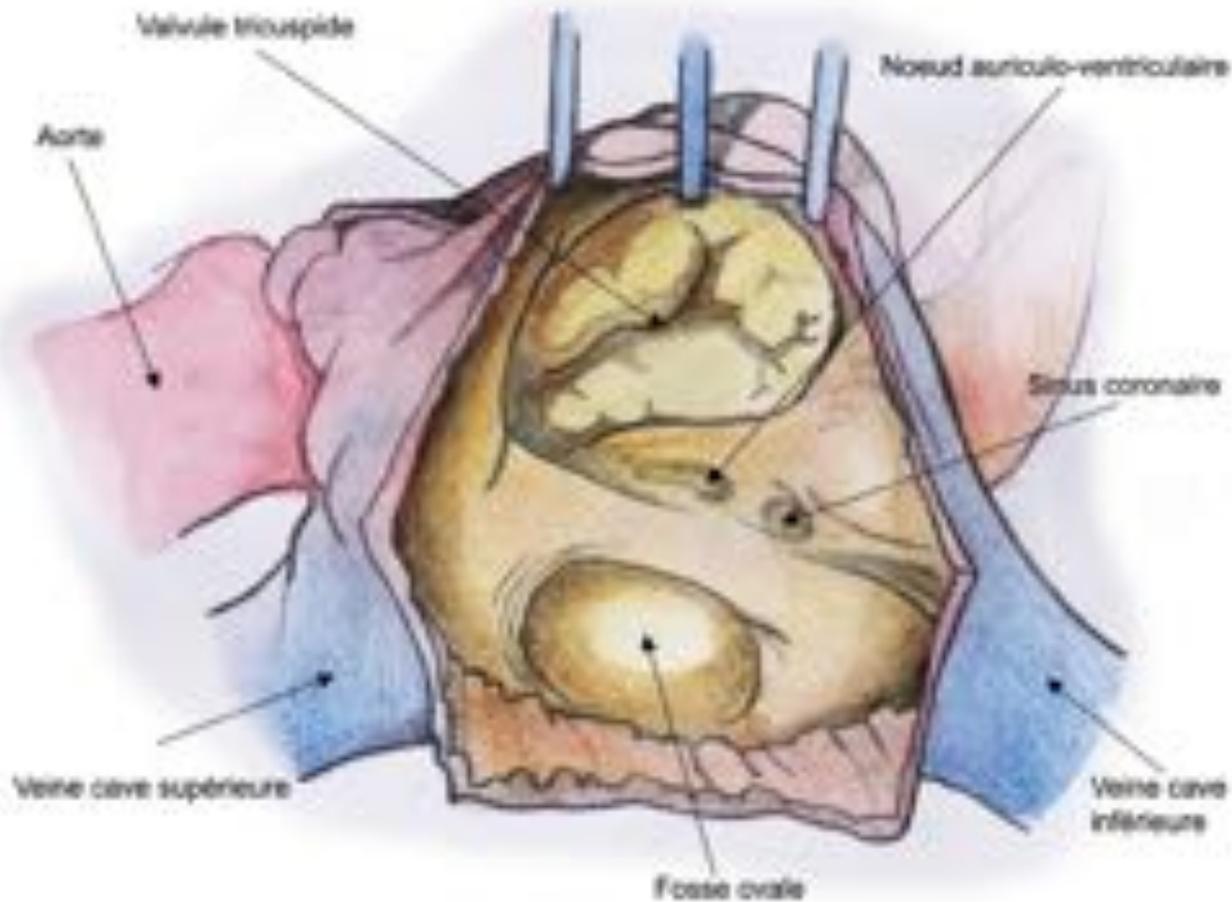
# Embryologie des CIA



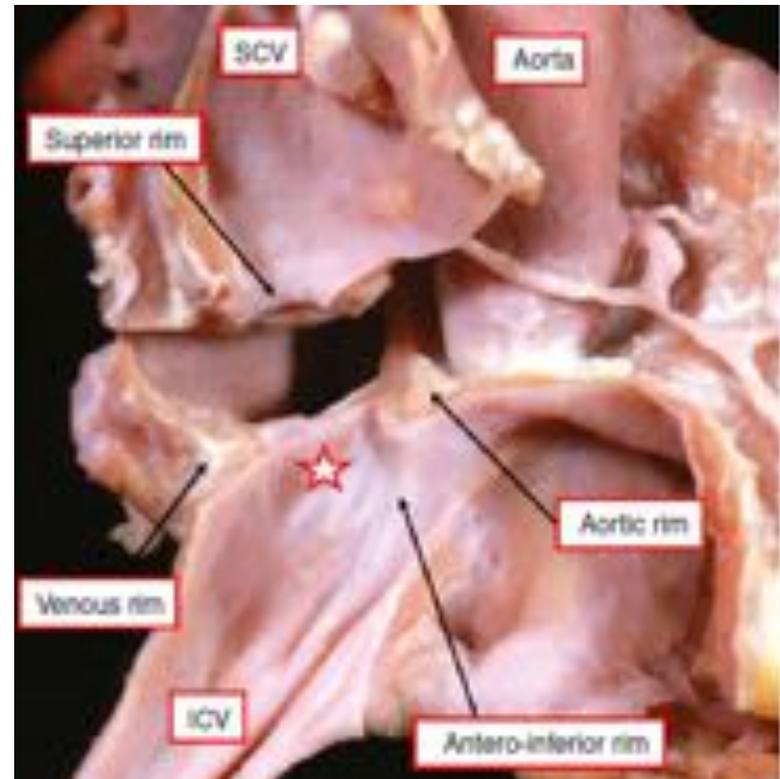
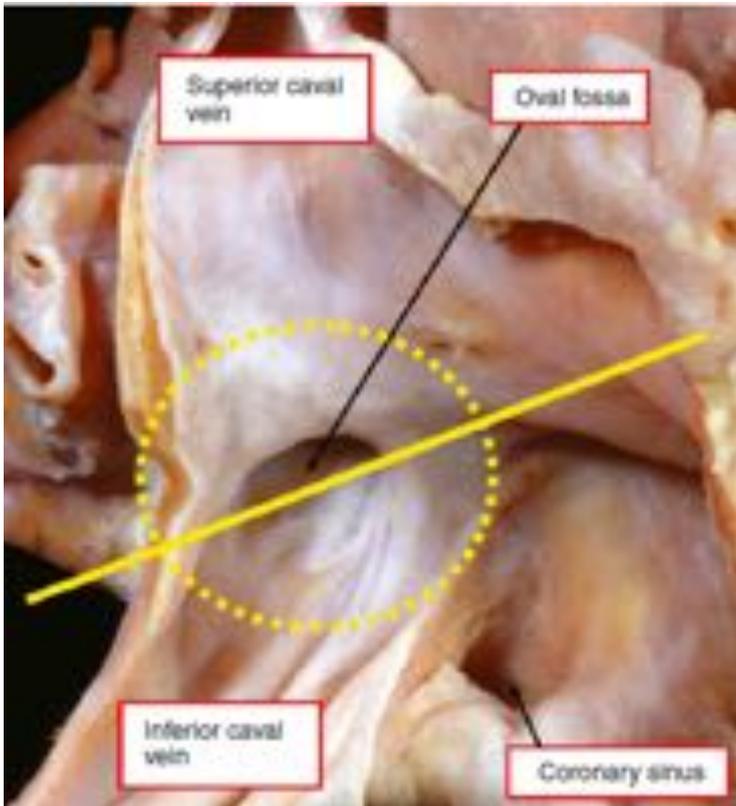
# Embryologie de CIA



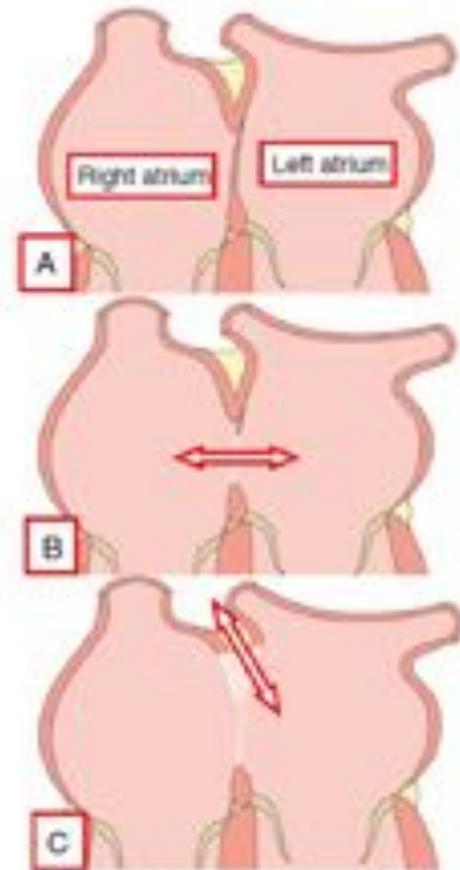
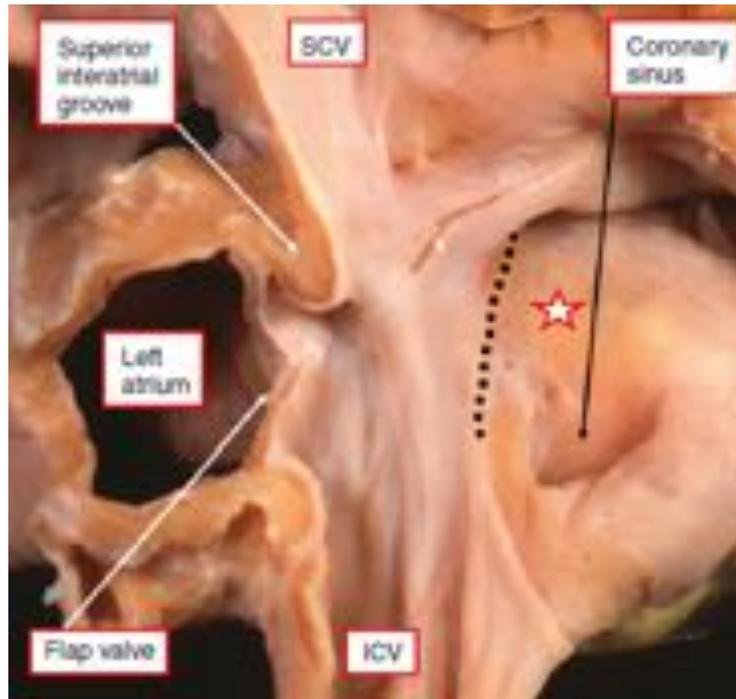
# Anatomie du septum inter-auriculaire



# Anatomie du septum inter-auriculaire



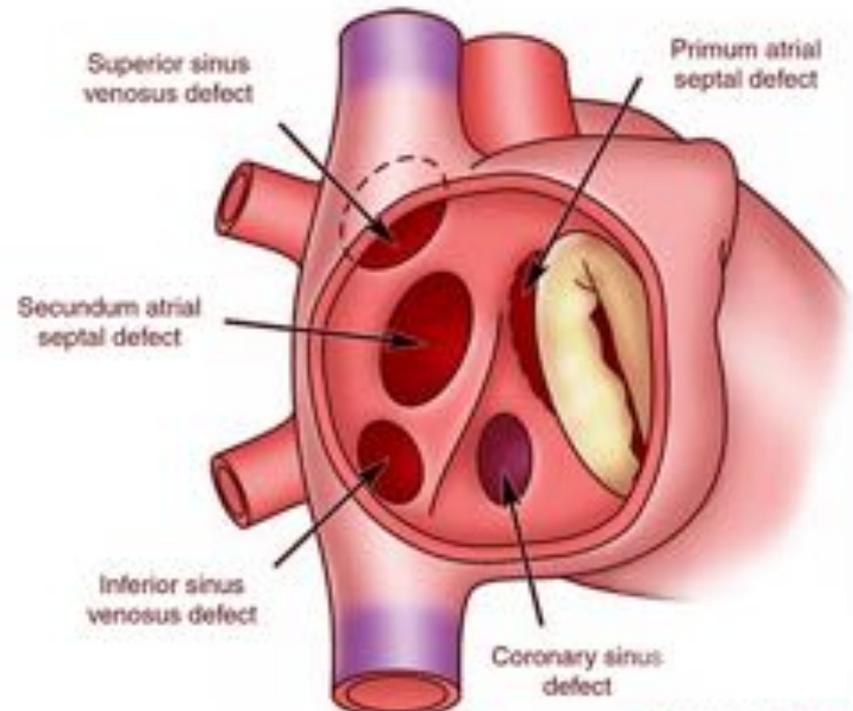
# Anatomie du septum inter-auriculaire



# Formes anatomiques

## 4 Types:

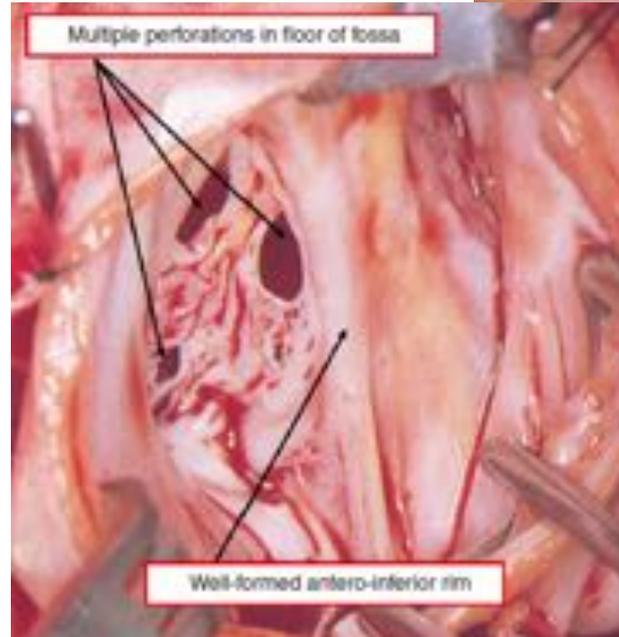
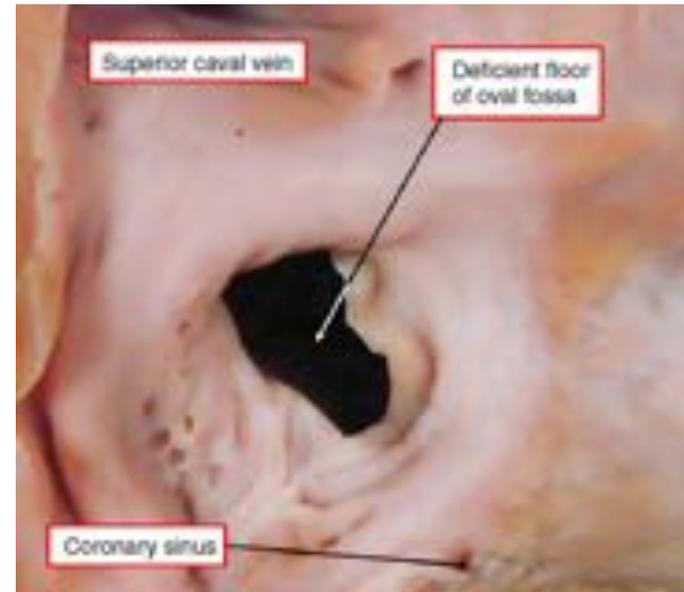
1. CIA Ostium secundum  
(la plus fréquente : 9/10)
2. CIA Ostium primum  
(anomalie de la valve AV)
3. CIA sinus venosus  
(retour VP anormal partiel)
4. CIA sinus coronaire.



# Formes anatomiques

## 1. CIA *os*

- La plus fréquente
- Située au niveau de FO
- Déhiscence du SP++, SS, ou les deux.
- Peut être: centrale, supérieure, inférieure, postérieure ou multiples.

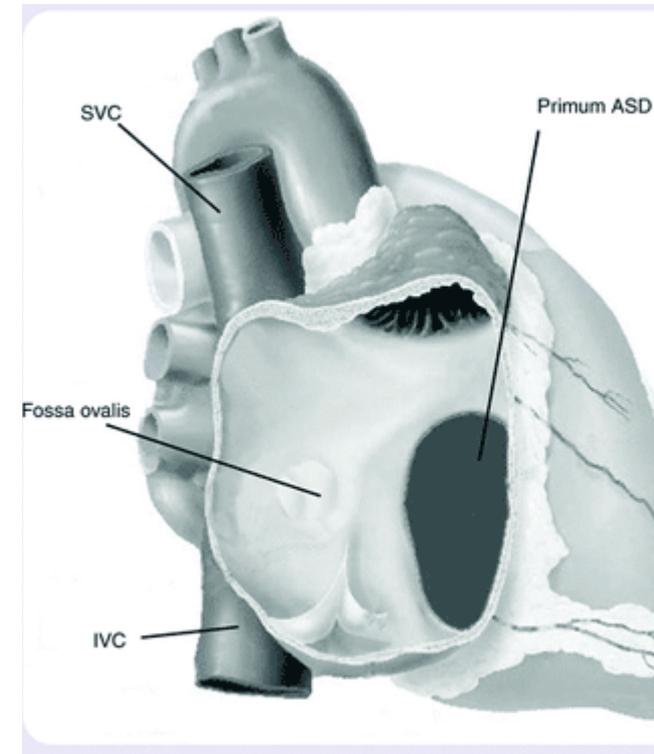


# Formes anatomiques

## 2. CIA ostium primum

En continuité avec les valves AV

- S'intègre dans l'anomalie de la jonction AV (CAV)
- Anomalie des VAV++

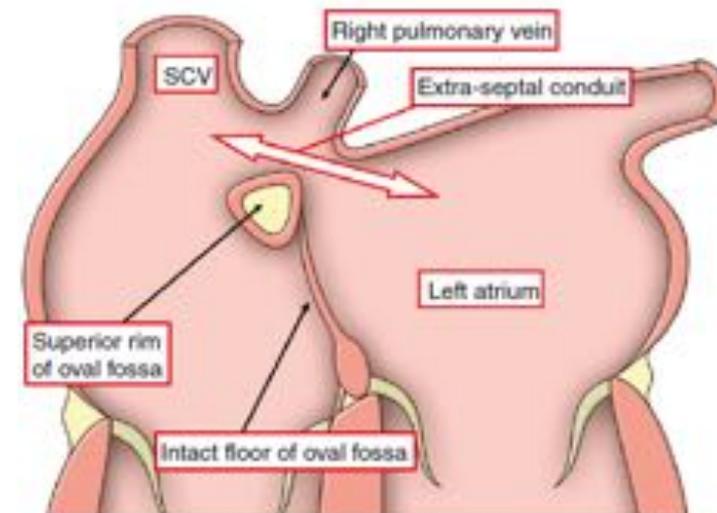
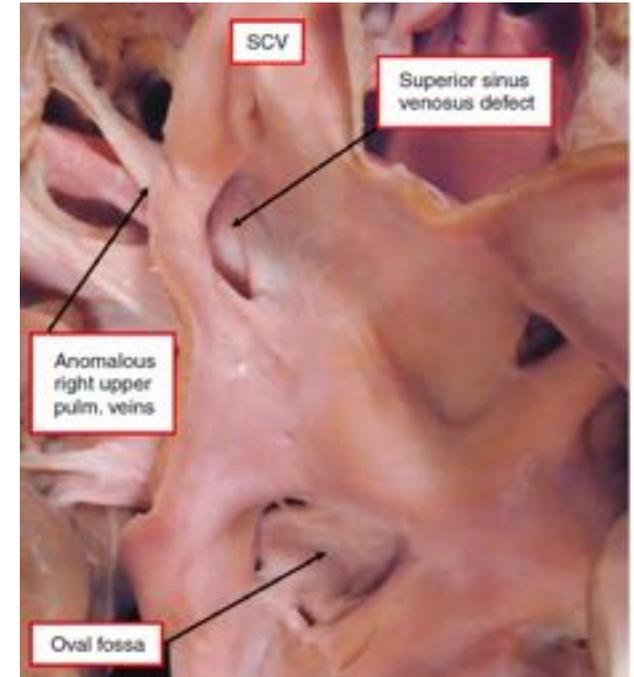


# Formes anatomiques

## 3. CIA sinus venosus

Ce ne sont pas des défauts du SIA proprement dit

- Déhiscence de la paroi séparant les VPs de la VCS ou l'OD
- CIA sv inférieure est très rare.
- RVPA partiel dans la VCS ou OD est quasi constant
- Prépondérance masculin



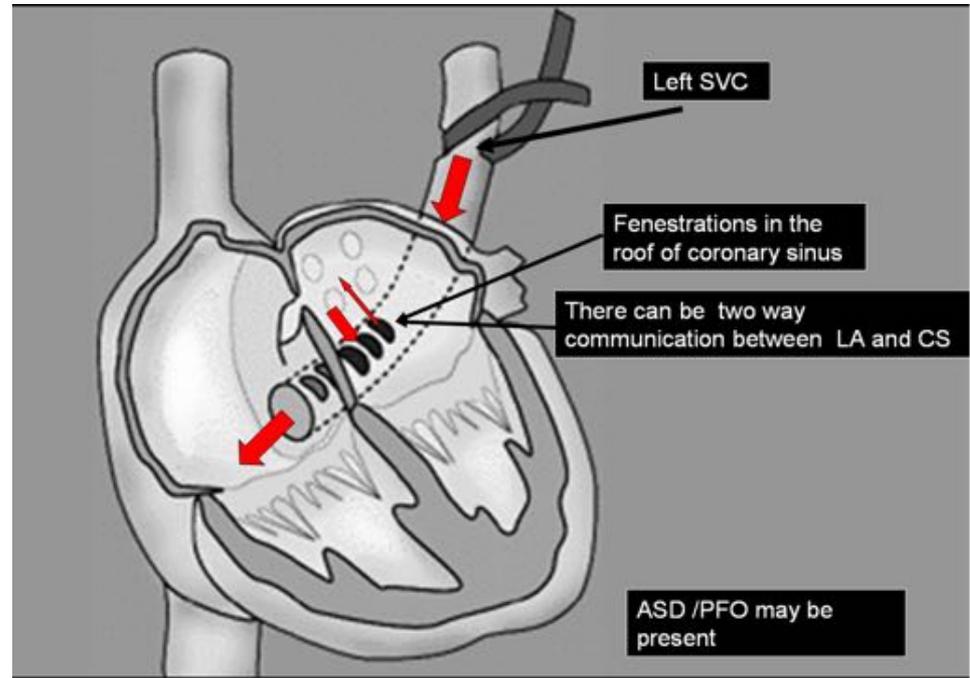
# Formes anatomiques

## 4. CIA sinus coronaire

Défaut au toit du SC:

- Totale (unroofed) SC
- Partiel:
  - proximale
  - distale

\* Avec ou sans VCSG

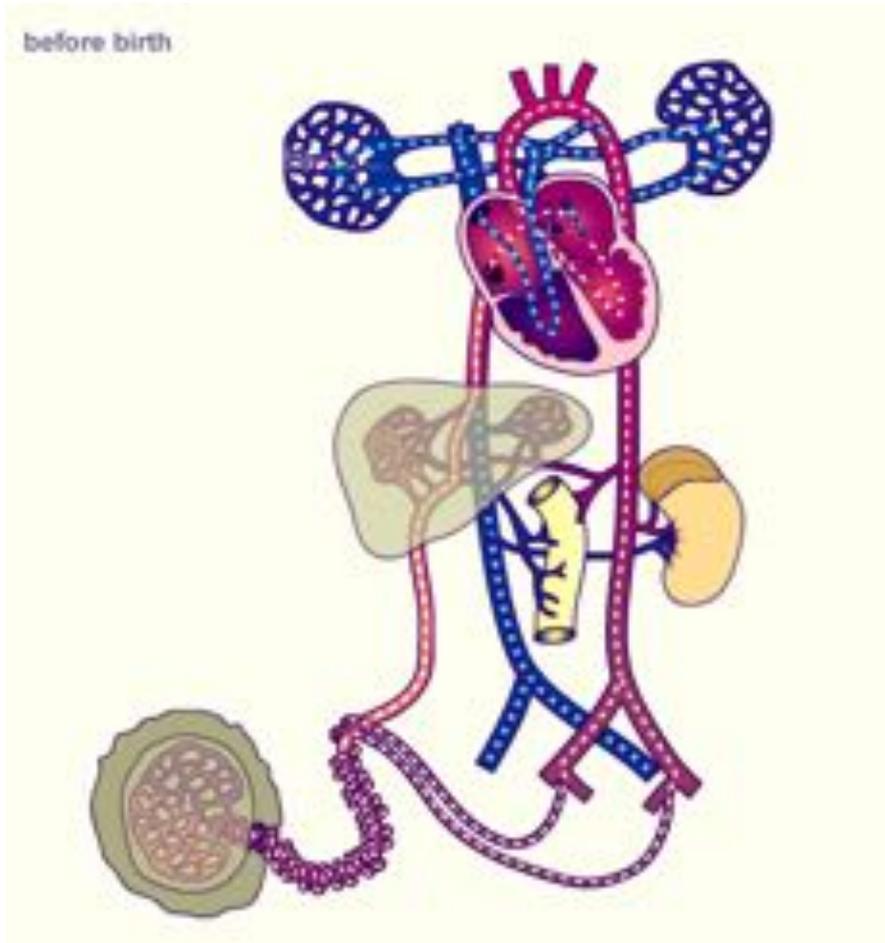


# La circulation foetale

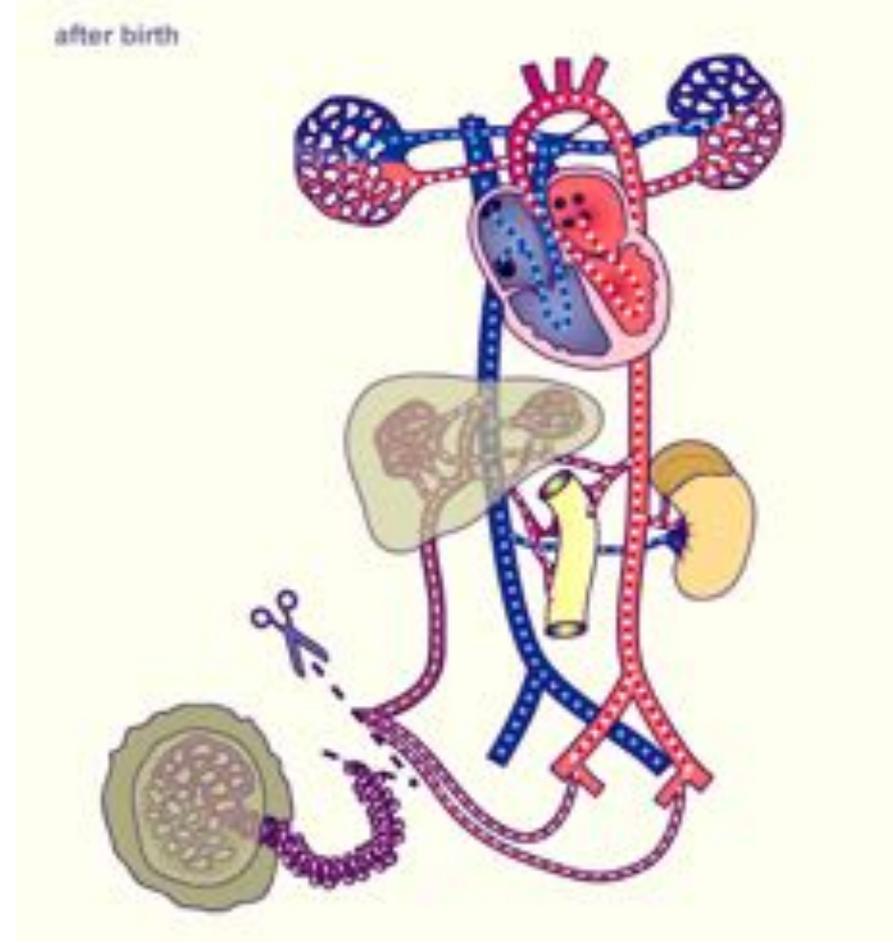


**Résistances AP = 10 fois RVS**  
**Sang saturé DV- VCI - PFO**  
**Sang désaturé VCS –VD**

## Avant la naissance



## Après la naissance

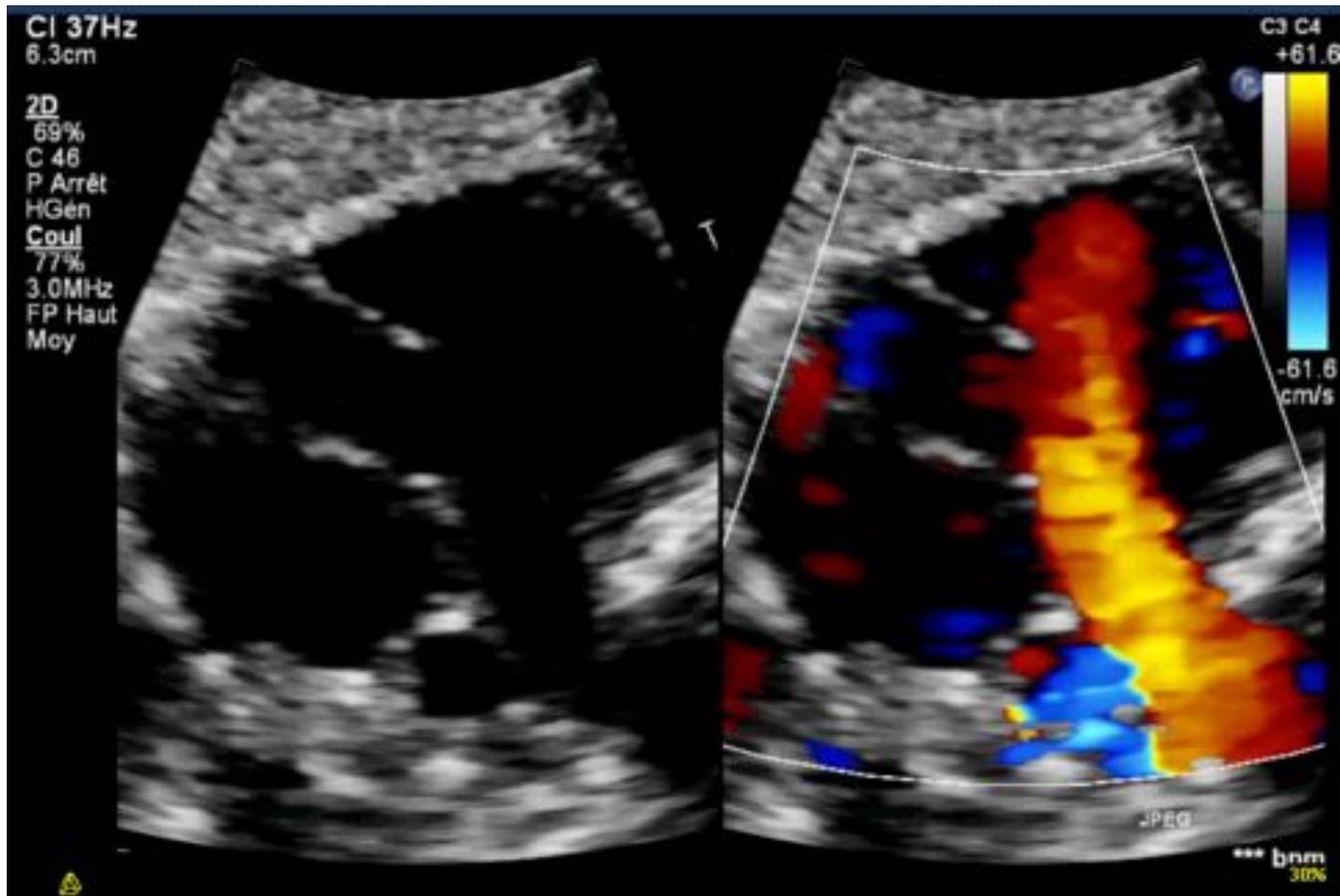


- ↓ RVP et ↑QP
- ↑ POG entraine la fermeture fonctionnelle de foramen

# Le foramen ovale reste perméable toute la vie 1/4

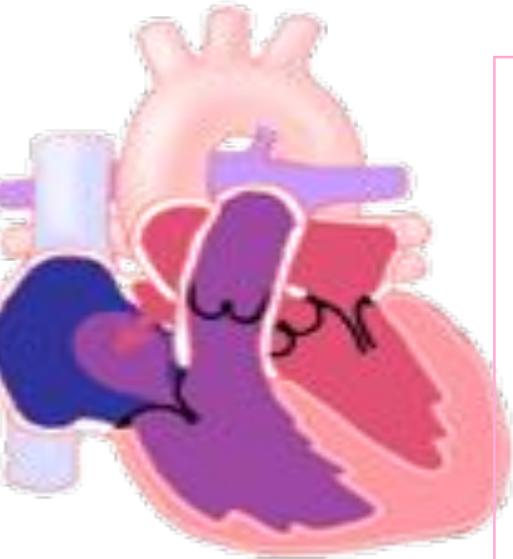


# Le foramen ovale peut être retiré en cas de distension auriculaire ( shunt GD)



# Physiopathologie de la CIA

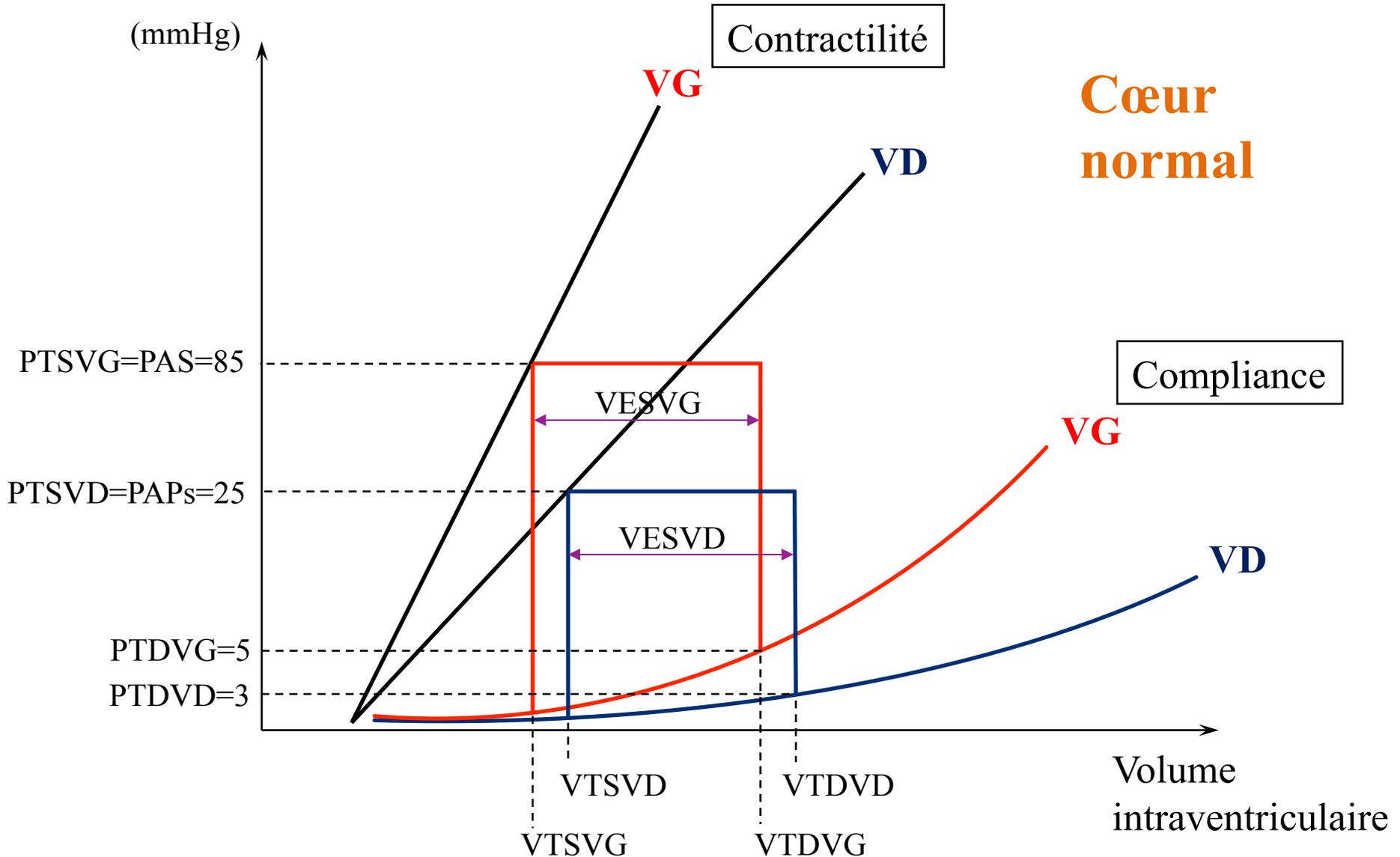
## 1. Facteurs déterminant l'importance du shunt



- La taille de la CIA
- Le régime de pression:
  - La compliance des oreillettes
  - La compliance des ventricules: âge, obstacle en aval.
  - Le retour veineux: RVPAT
  - La contraction atriale et le rythme
  - Les valves AV: fuite, sténose, atrésie
  - Anomalies associées.

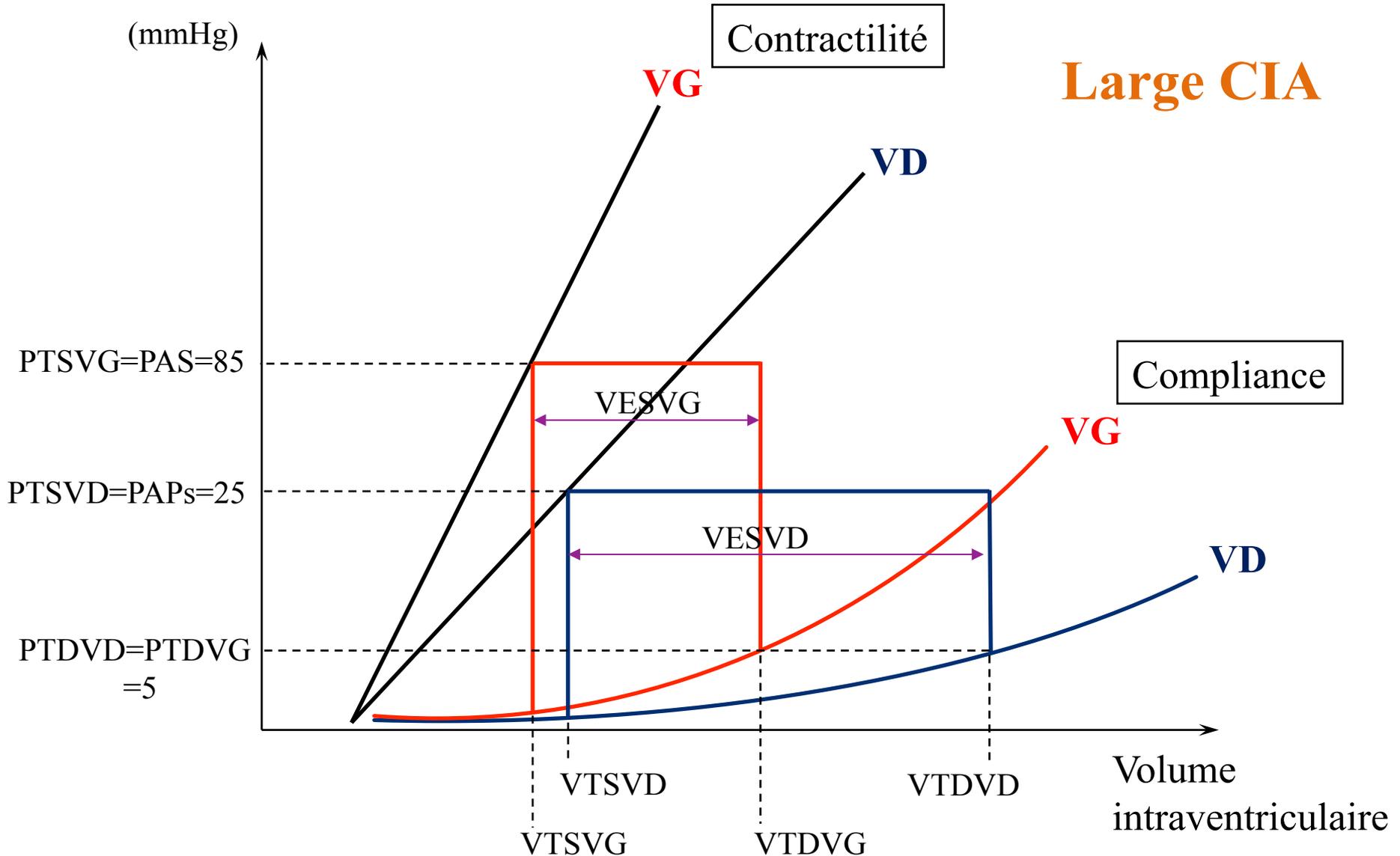
# Physiopathologie de la CIA

## Courbe pression-volume

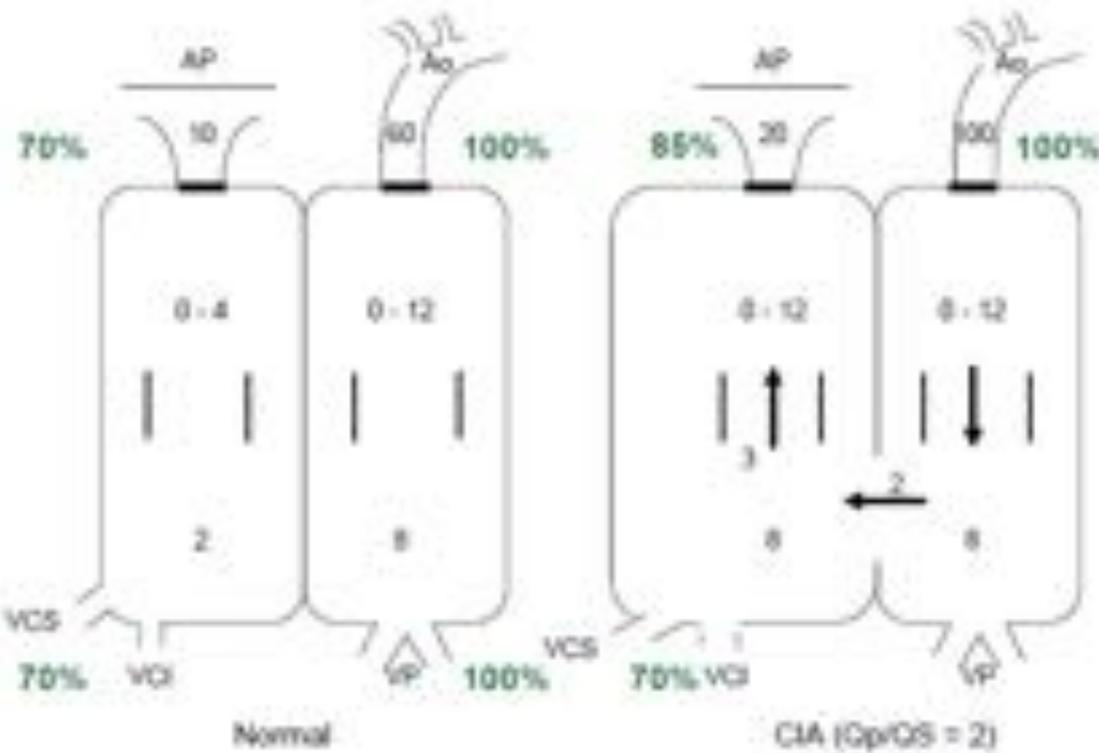


# Physiopathologie de la CIA

## Courbe pression-volume



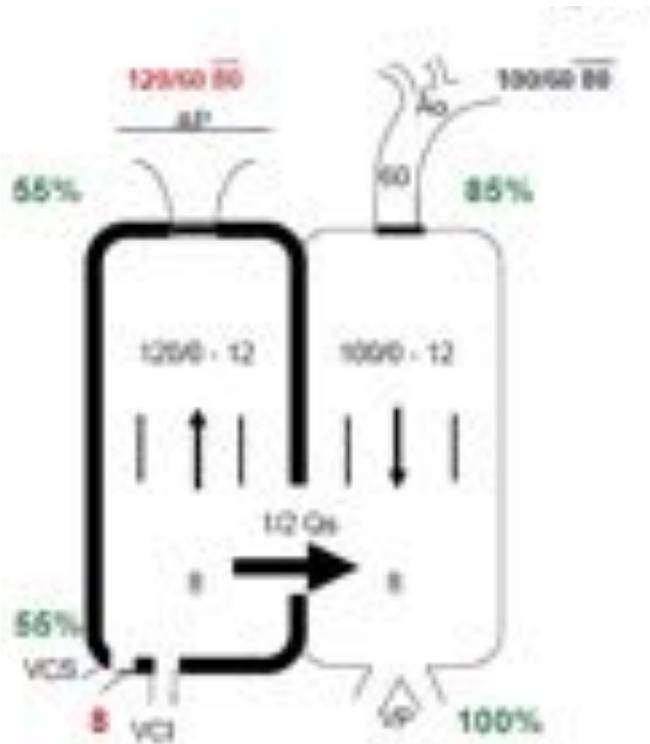
# Physiopathologie de la CIA



- La CIA égalise les Pr dans les 2 oreillettes.
- Le VD se remplit à la Pr VG.
- Le Volume VD varie en fonction de la complianc.



# Physiopathologie de la CIA



## En cas de défaillance VD:

- Diminution du shunt GD
- Voir inversion du shunt (D→G) avec cyanose.

# Physiopathologie de la CIA

## 2. Conséquences hémodynamiques du shunt

- Hyper débit pulmonaire
- Surcharge volumétrique : OD,VD,AP,VP
- Réactivité artérielle pulmonaire : normale le plus souvent
- Parfois HTAP tardive, ou primitive associée (susceptibilité génétique )

# Evolution

- Une petite CIA ( $\leq 5-8$  mm) peut se fermer spontanément.
- Le shunt atrial est généralement bien toléré pendant l'enfance.
- Les troubles du rythme auriculaire (fibrillation ou flutter) peuvent survenir après 30 ans.
- La dysfonction ventriculaire droite est tardive favorisée par les troubles du rythme
- Les pressions pulmonaires ont tendance à augmenter avec l'âge ( $\downarrow$ compliance VG,  $\uparrow$  débit,  $\uparrow$  RVP).

# Diagnostic des CIA

## - Circonstance de découverte la plus fréquente :

Auscultation systématique d'un souffle systolique, cardiomégalie.

- **Signes fonctionnelles rares** : dyspnée d'effort

## - **Complications exceptionnellement révélatrices** :

Insuffisance cardiaque

Trouble du rythme auriculaire

# Diagnostic des CIA

## Examen clinique

**Souffle:** protomésosystolique, éjectionnel, max au foyer pulmonaire, irradiant dans le dos et les deux aisselles, intensité 1-3/6.

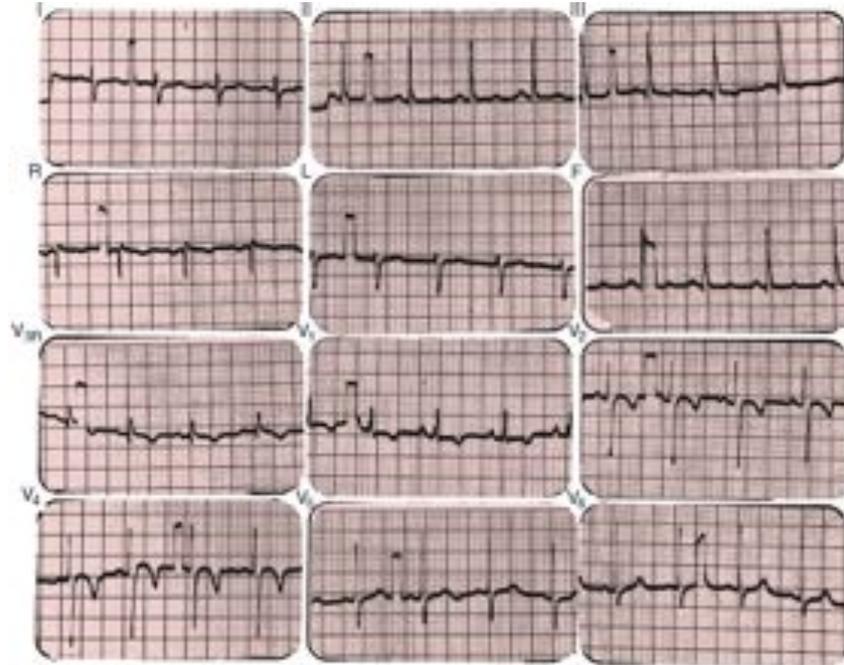
**Eclat du premier bruit**

**Dédoublement fixe du deuxième bruit.**

**Roulement diastolique** de l'hyperdébit tricuspide ( à la xiphoïde)

# Diagnostic des CIA

## ECG



- Peu spécifique chez l'enfant
- Déviation axiale droite
- Bloc incomplet droit
- Axe gauche ( CIAop, Noonan)
- Allongement PR: forme familiale

# Diagnostic des CIA

## Rx Thorax



- Cardiomégalie modérée (OD, VD)
- Saillie de l'arc moyen gauche (AP)
- Hyper-vascularisation pulmonaire

# **Diagnostic des CIA**

## **Echocardiographie**

- 1- Diagnostic : Type de CIA et lésions associées**
- 2- Retentissement : Ventricule droit**
- 3- Mode de fermeture : Anatomie**

# Diagnostic CIA *ostium secundum*

## Echocardiographie 2D : incidence

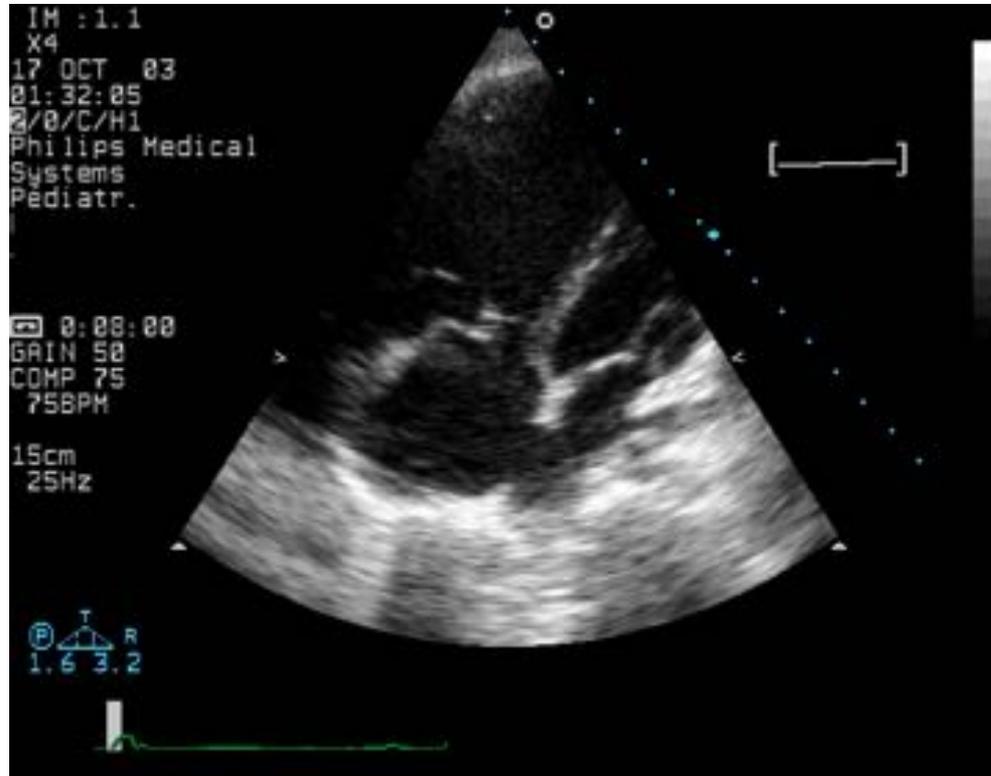
- Sous-costale ++
- Parasternale petit axe
- Apicale 4 cavités (faux +) > Dop coul

## ETO (adulte)

### Signes :

- Défaut septal à bord net en position rétroaortique
- Shunt G > D auriculaire

# Diagnostic des CIA



**Echocardiographie 2D :  
Surcharge volumétrique OD et VD**

PHILIPS

01/21/2008 17:02:09

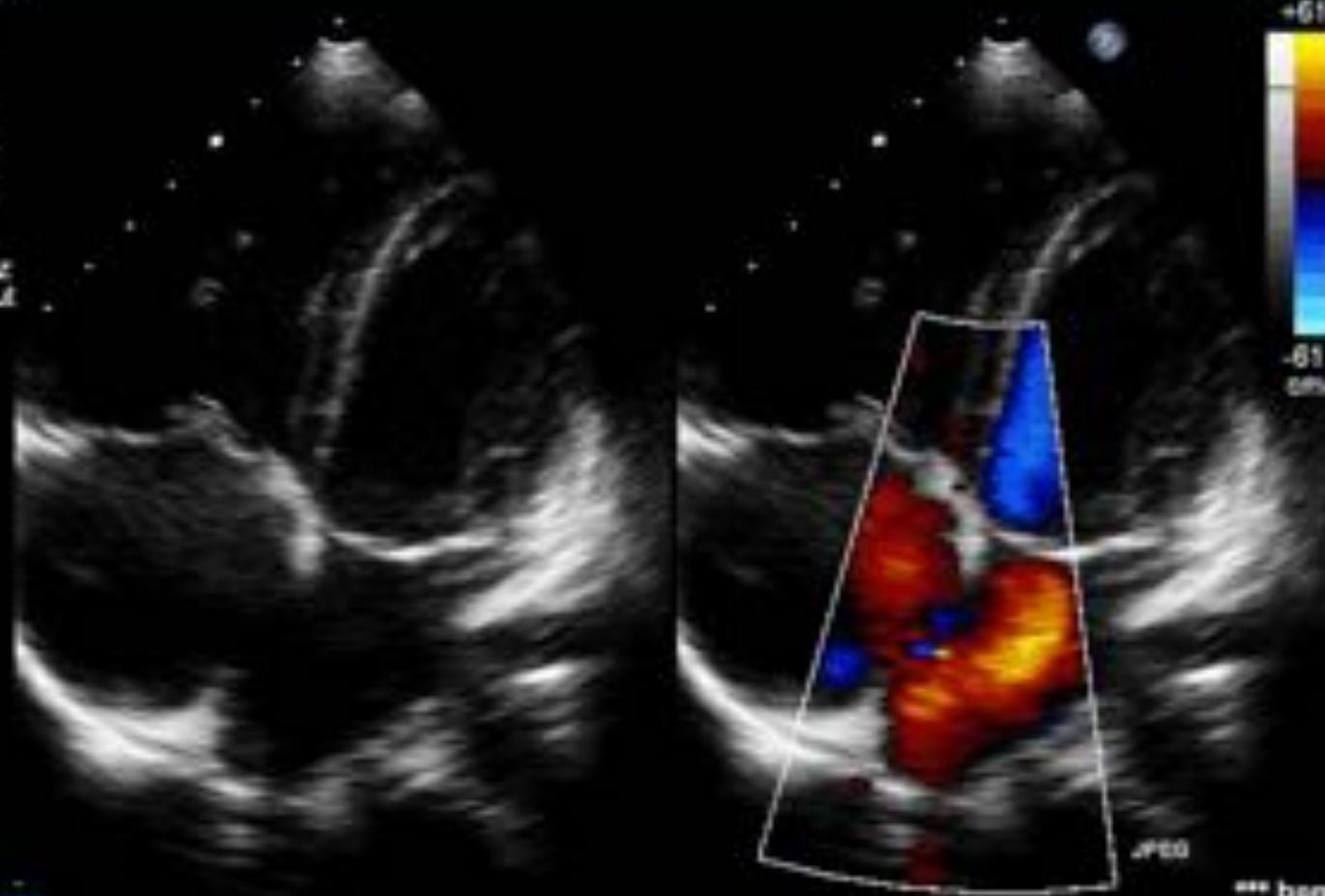
ITm2.3 IM 1.3

S5-1/PED

CI 22Hz  
15cm

2D  
56%  
C 50  
P Bas  
HRes  
Coal  
66%  
2.5MHz  
FP Haut  
Moy

C3 C4  
+61.0

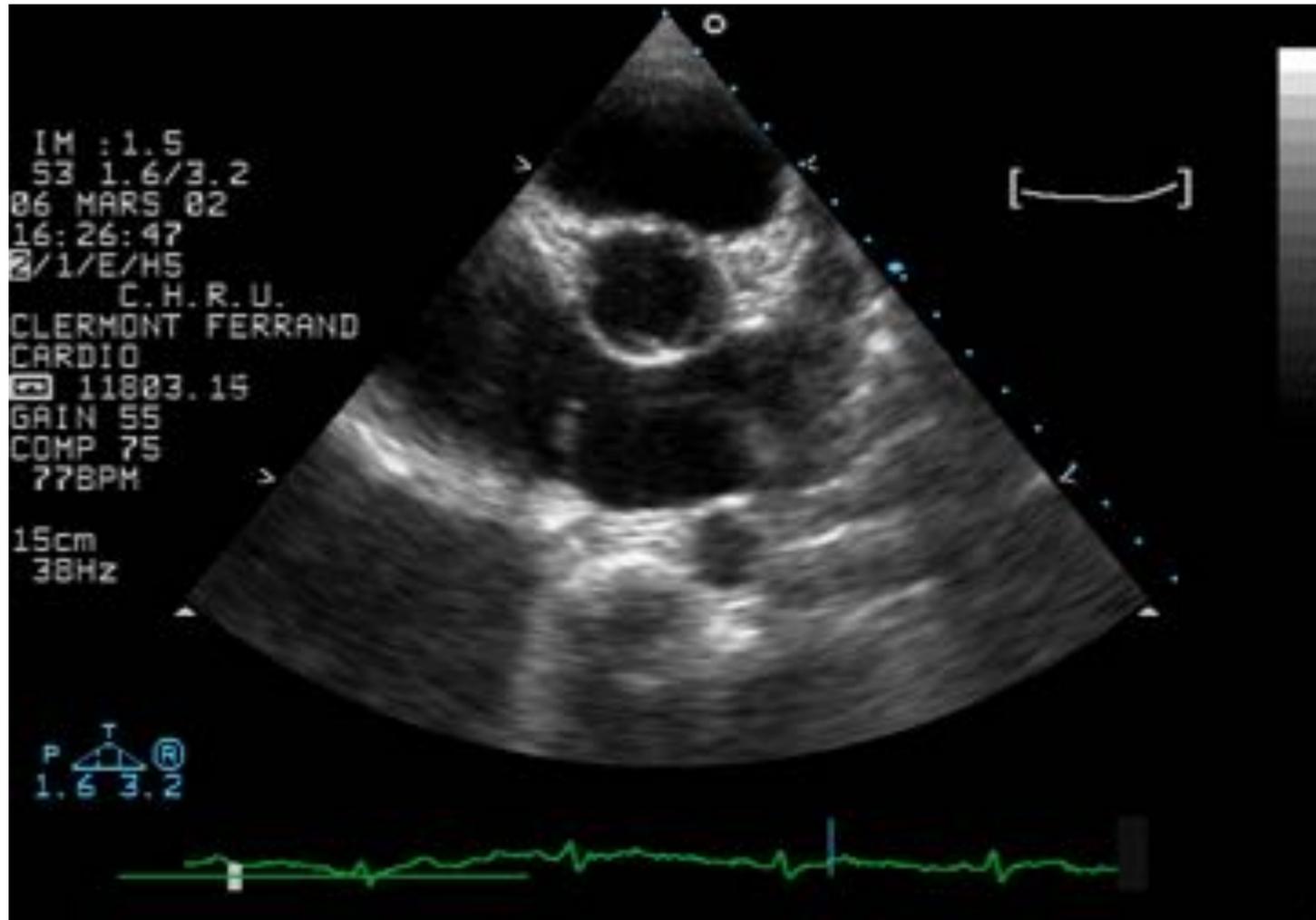


JPEO

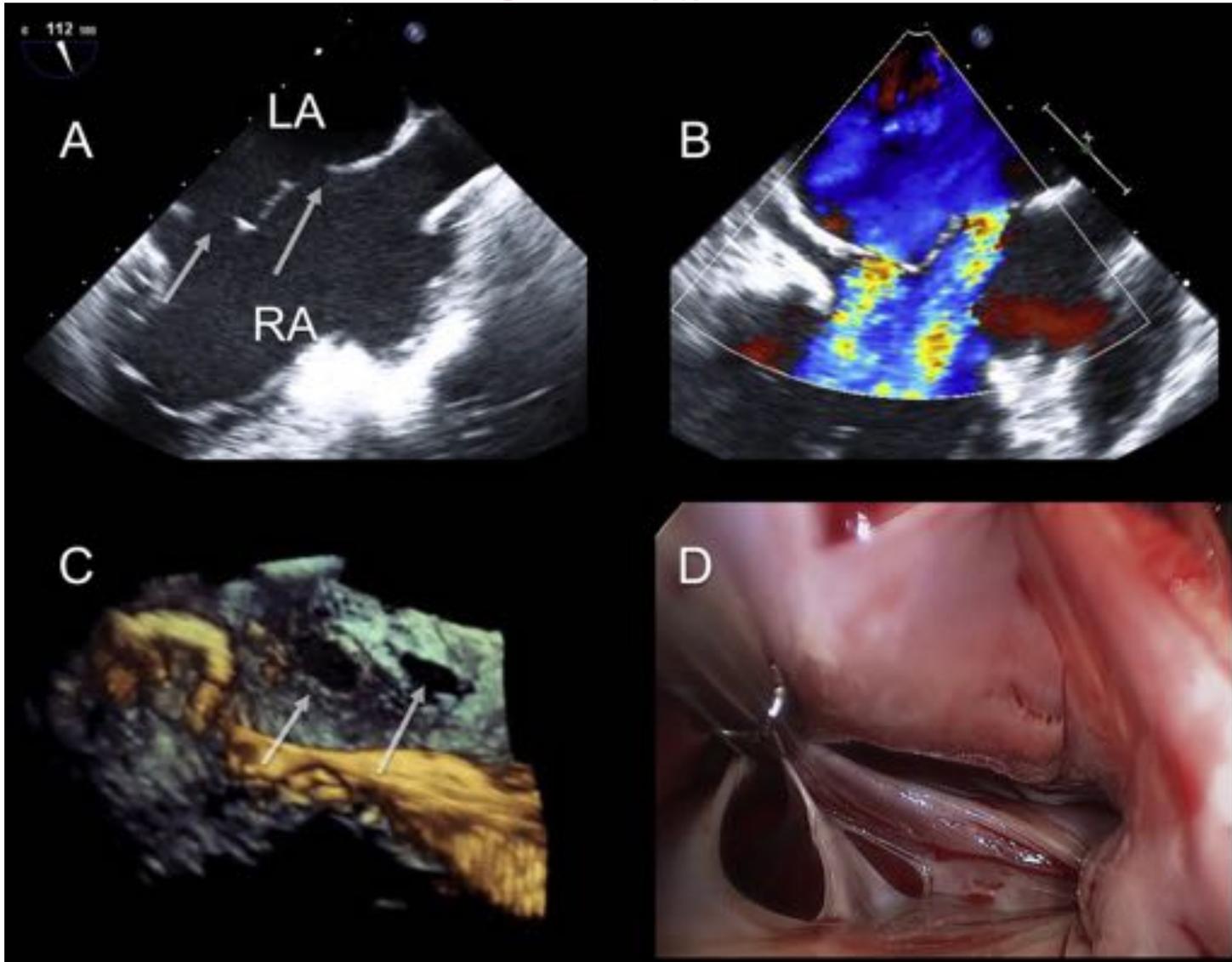
\*\*\* bpm

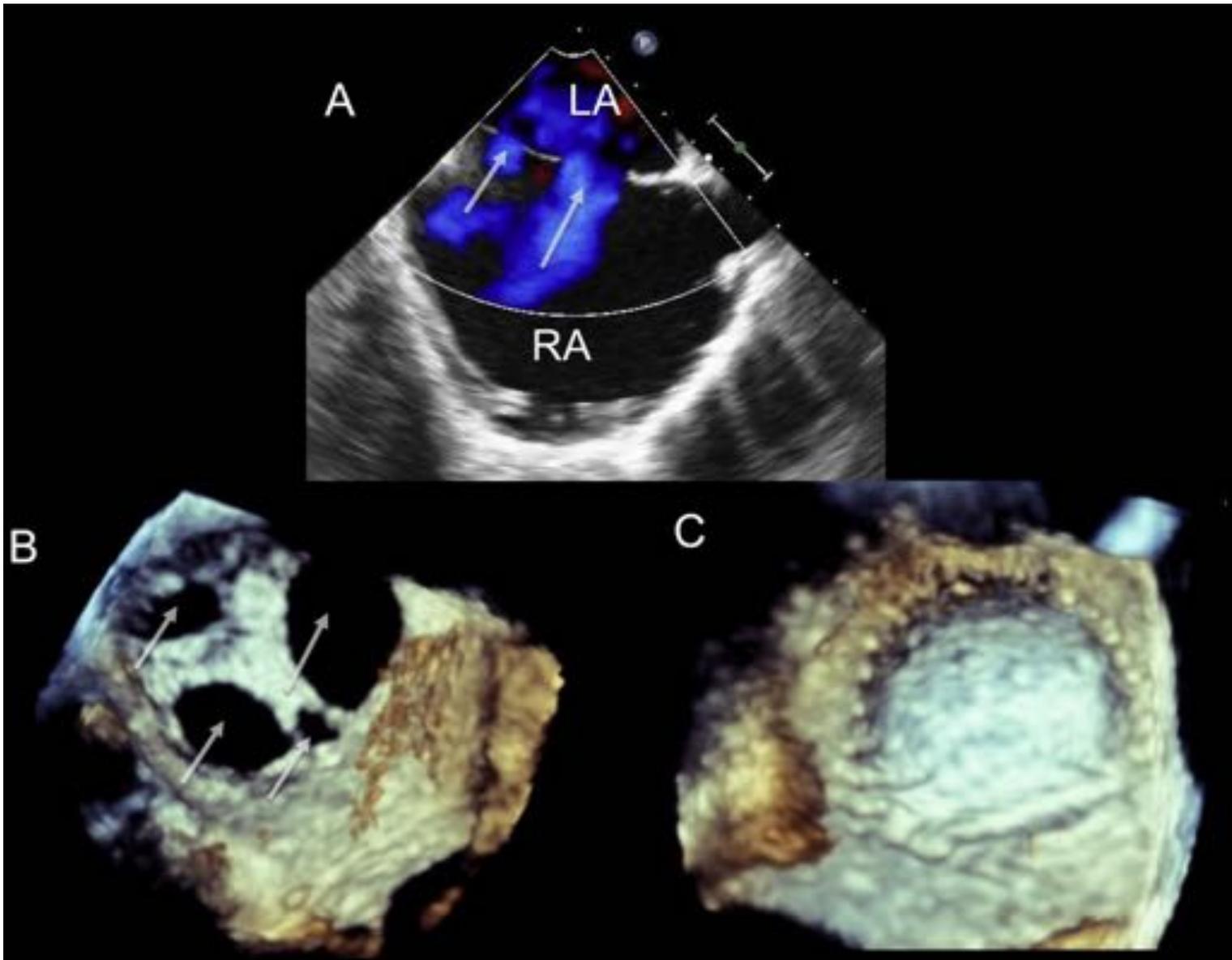
PHILIPS

# CIA *os*



# CIA *os*



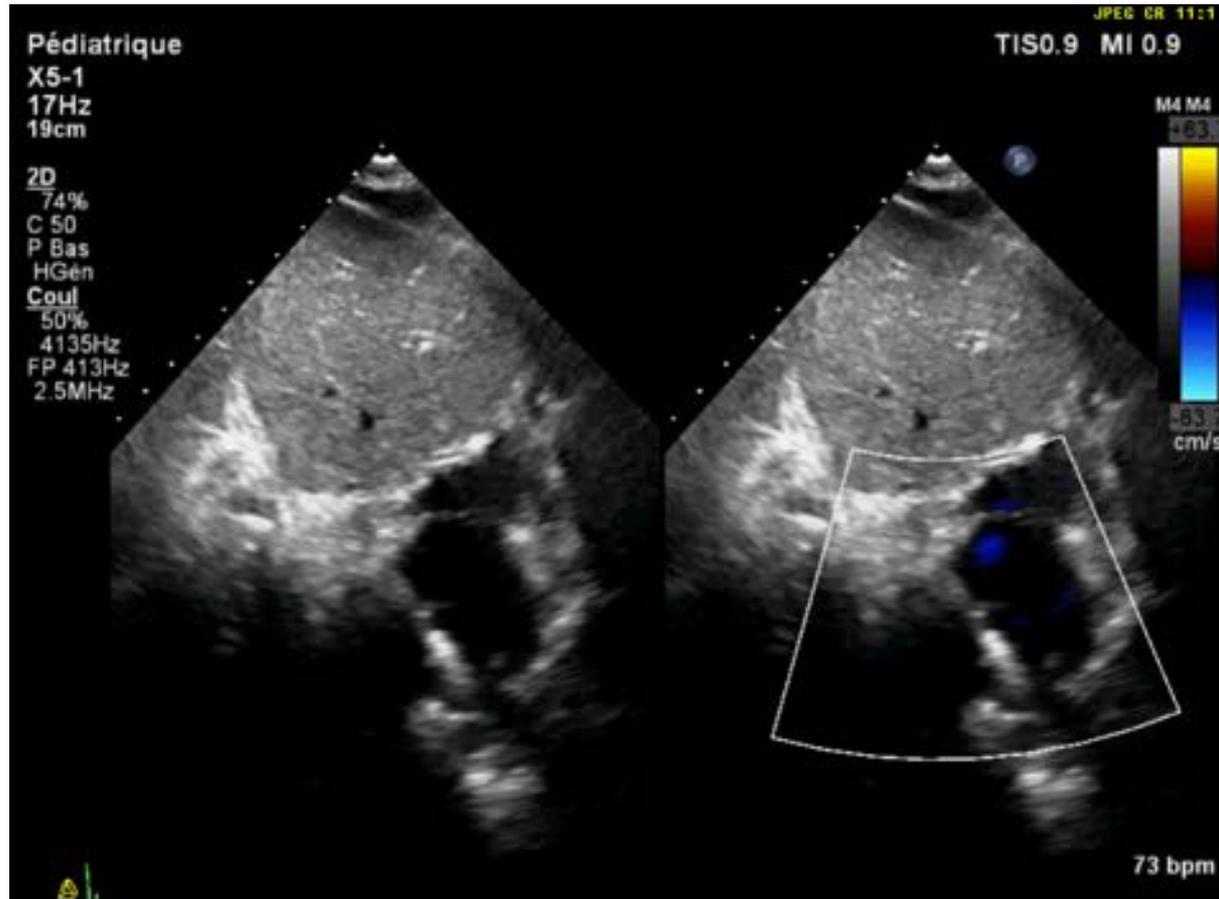


# 4 cavités



Faux +

# Incidence sous costal + ++



# Diagnostic CIA *sinus venosus*

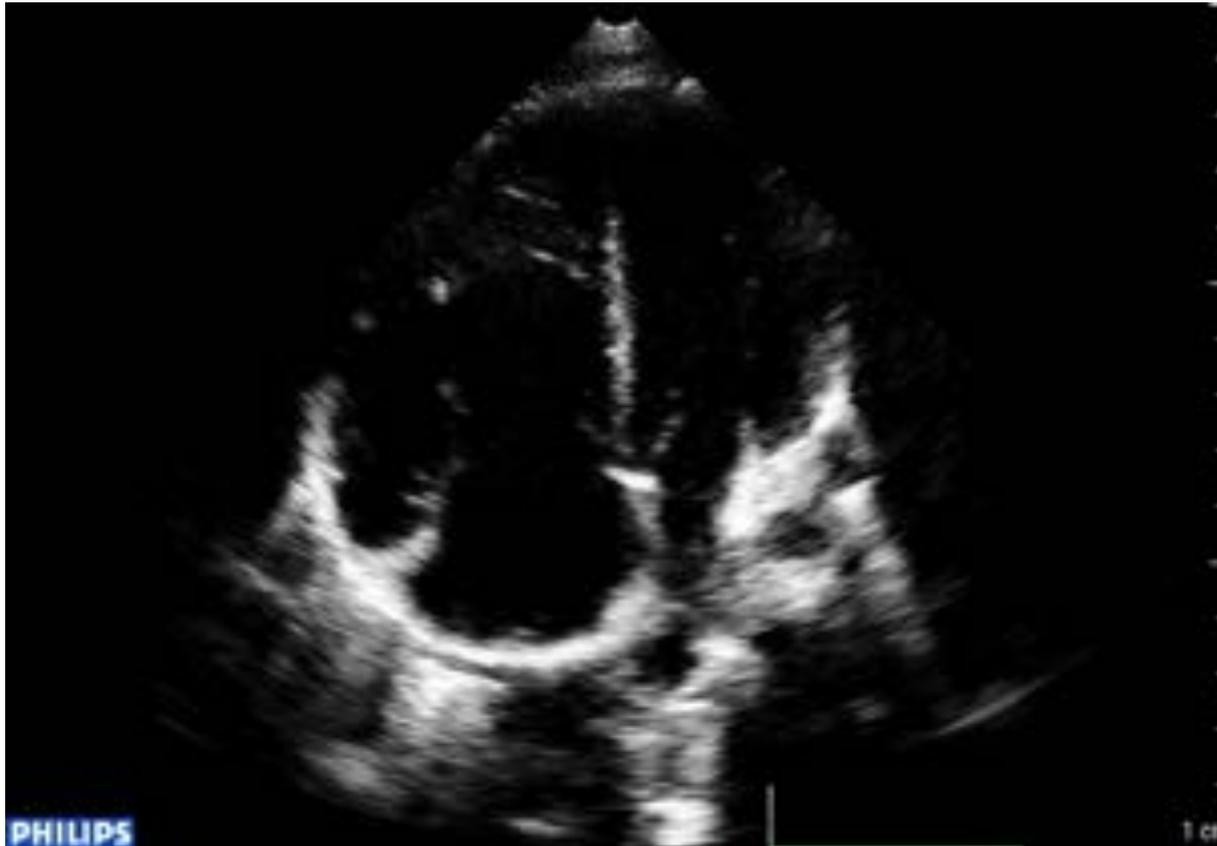
## Echocardiographie 2D :

- Incidence 4 cavités: dilatation cavités droites sans shunt visible.
- Incidence sous-costale +++

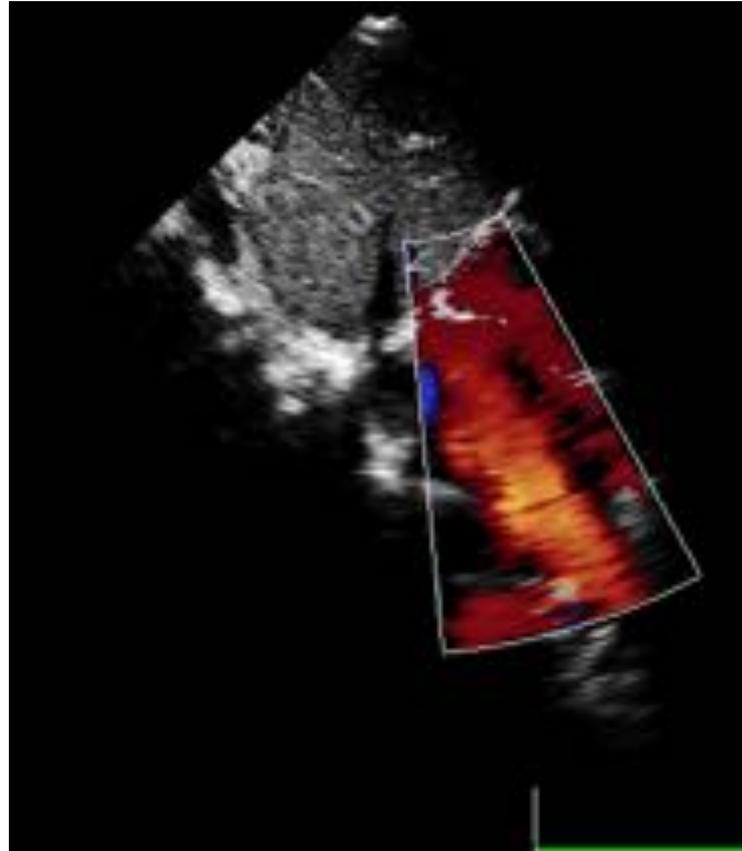
## Signes :

- Défaut haut situé.
- Anomalie de retour veineux pulmonaire associé.

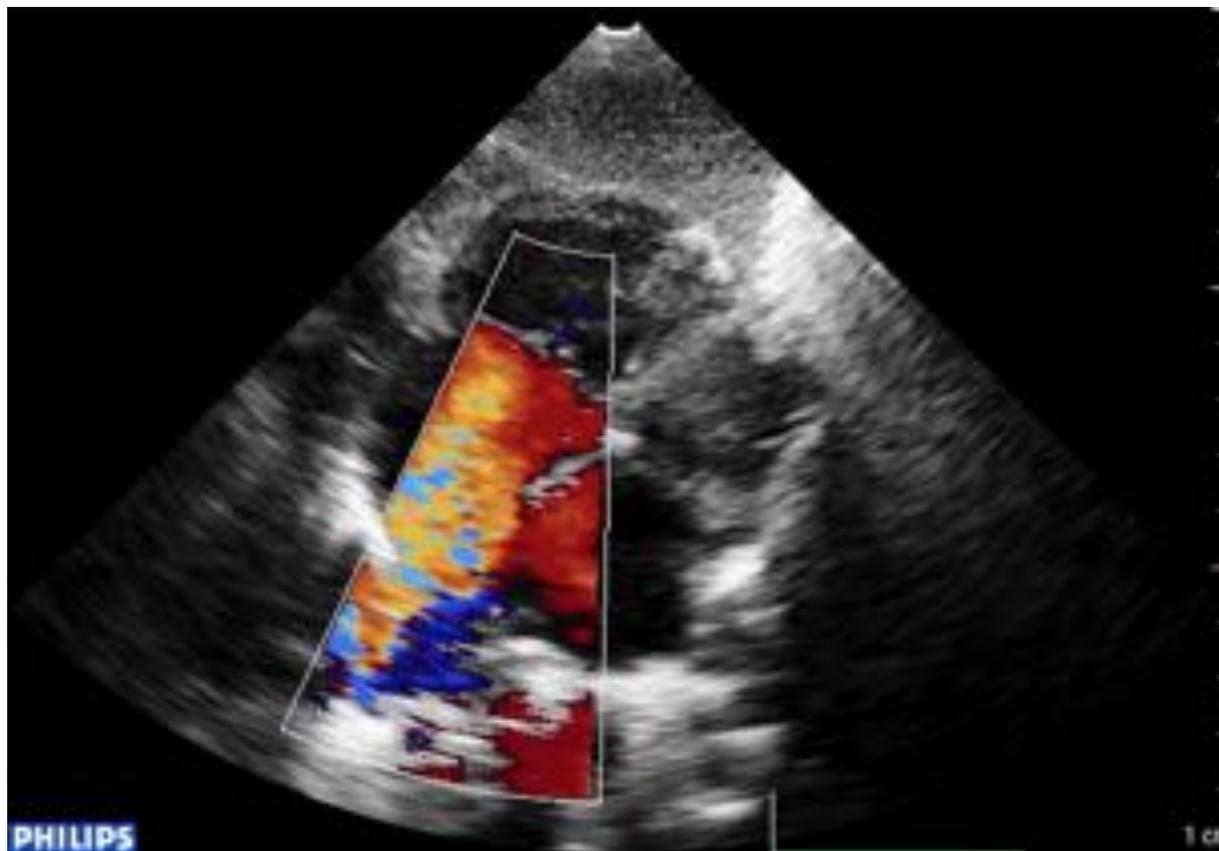
# *CIA sinus venosus*

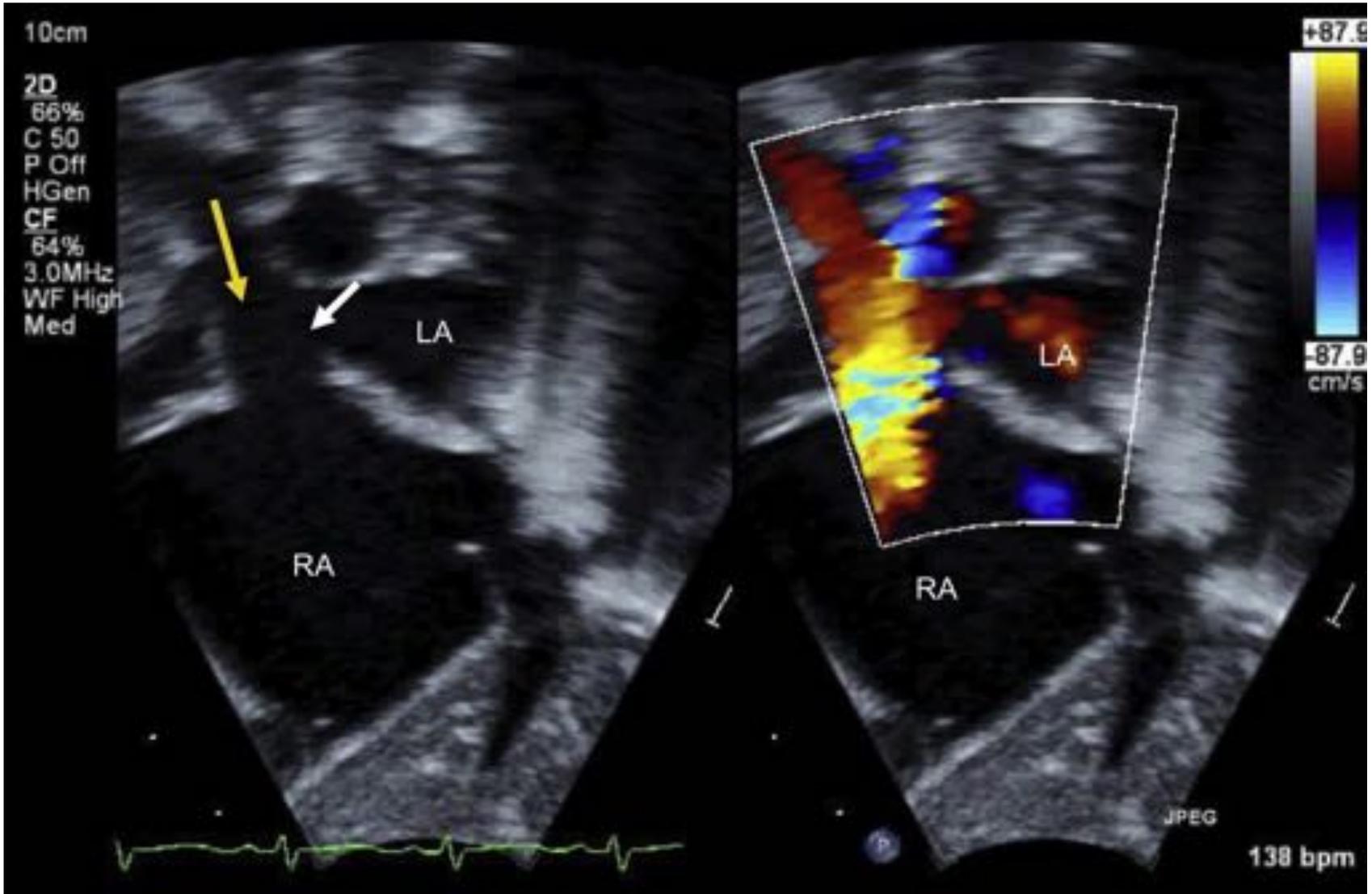


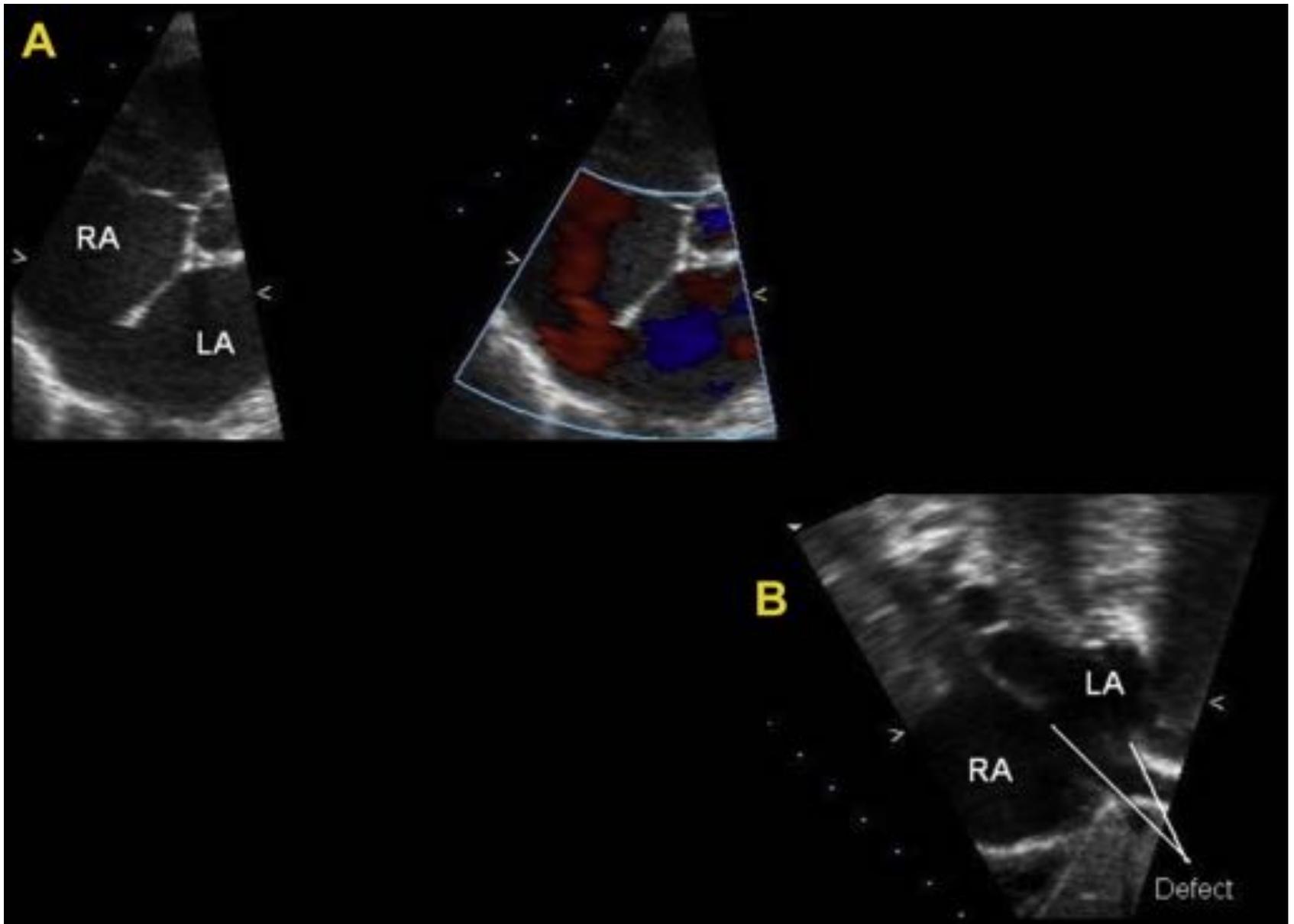
# *CIA sinus venosus*



# *CIA sinus venosus*

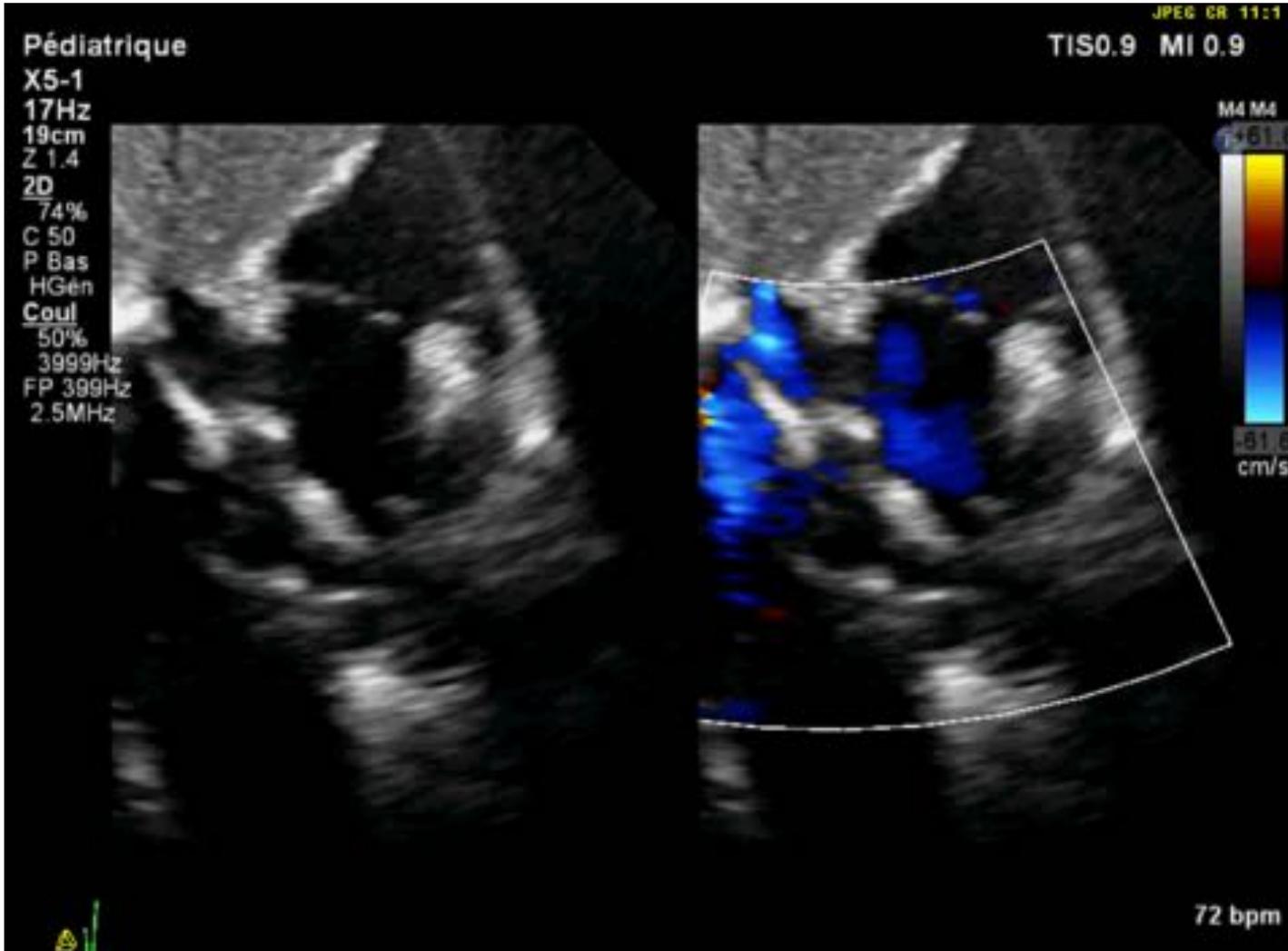






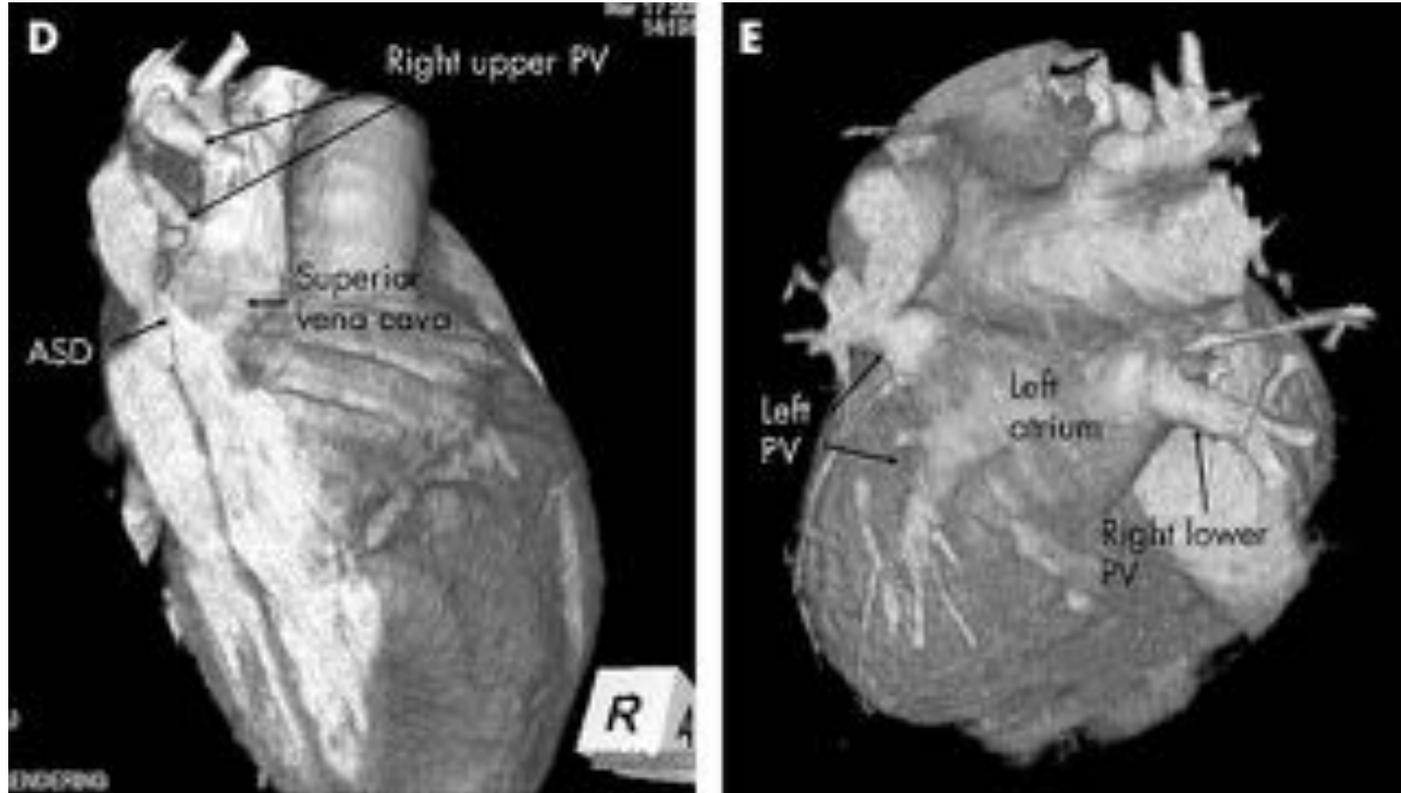


# Attention parfois faux +



# *CIA sinus venosus*

Scanner spirale



**Le scanner montre le RVPA partiel**

# Diagnostic CIA *ostium primum*

## Echocardiographie 2D :

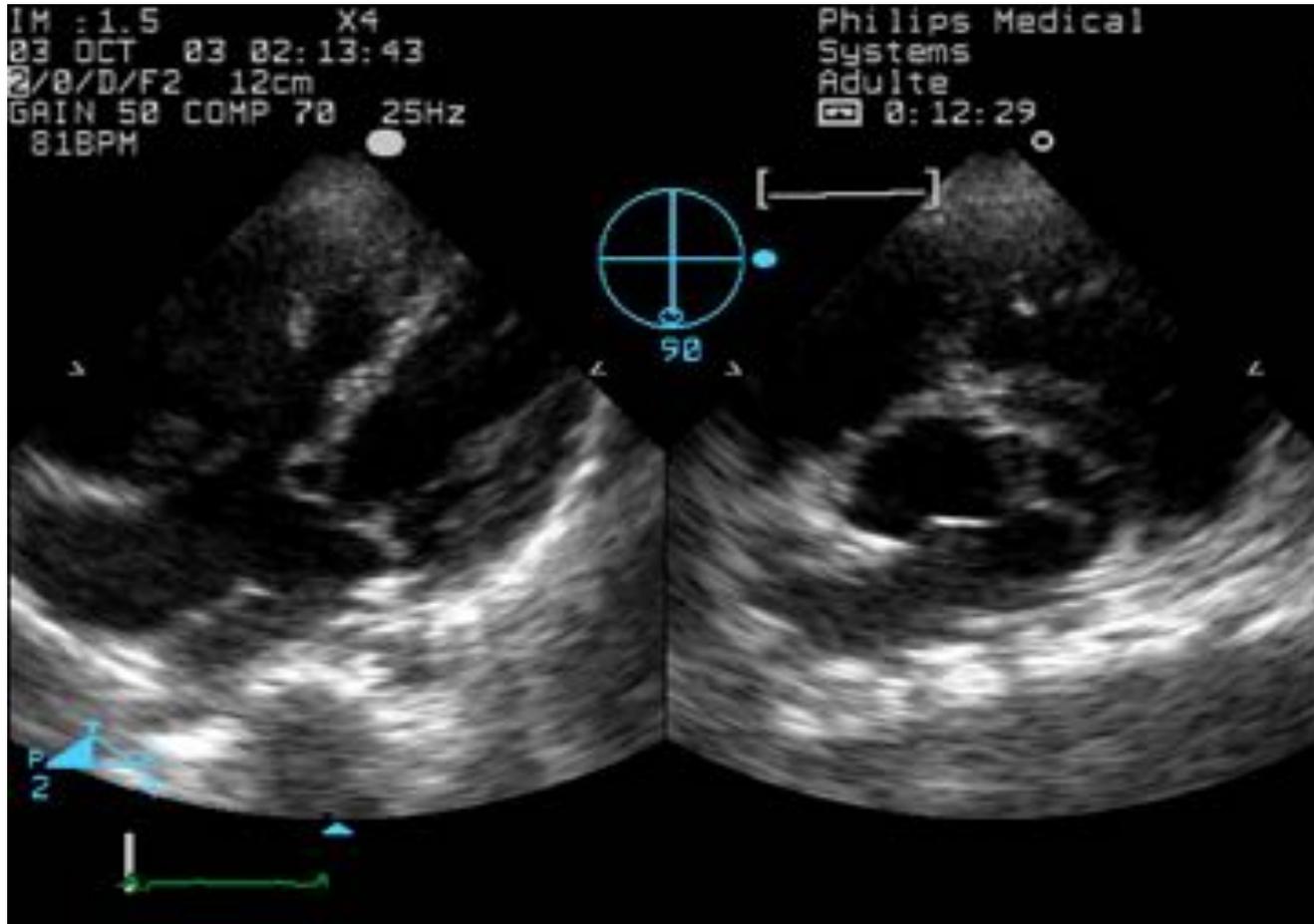
- incidences sous-costale et apicale
- coupe des 4 cavités

## Signes :

- Défaut septal à la jonction des valves AV
- Fente de la valve AV gauche

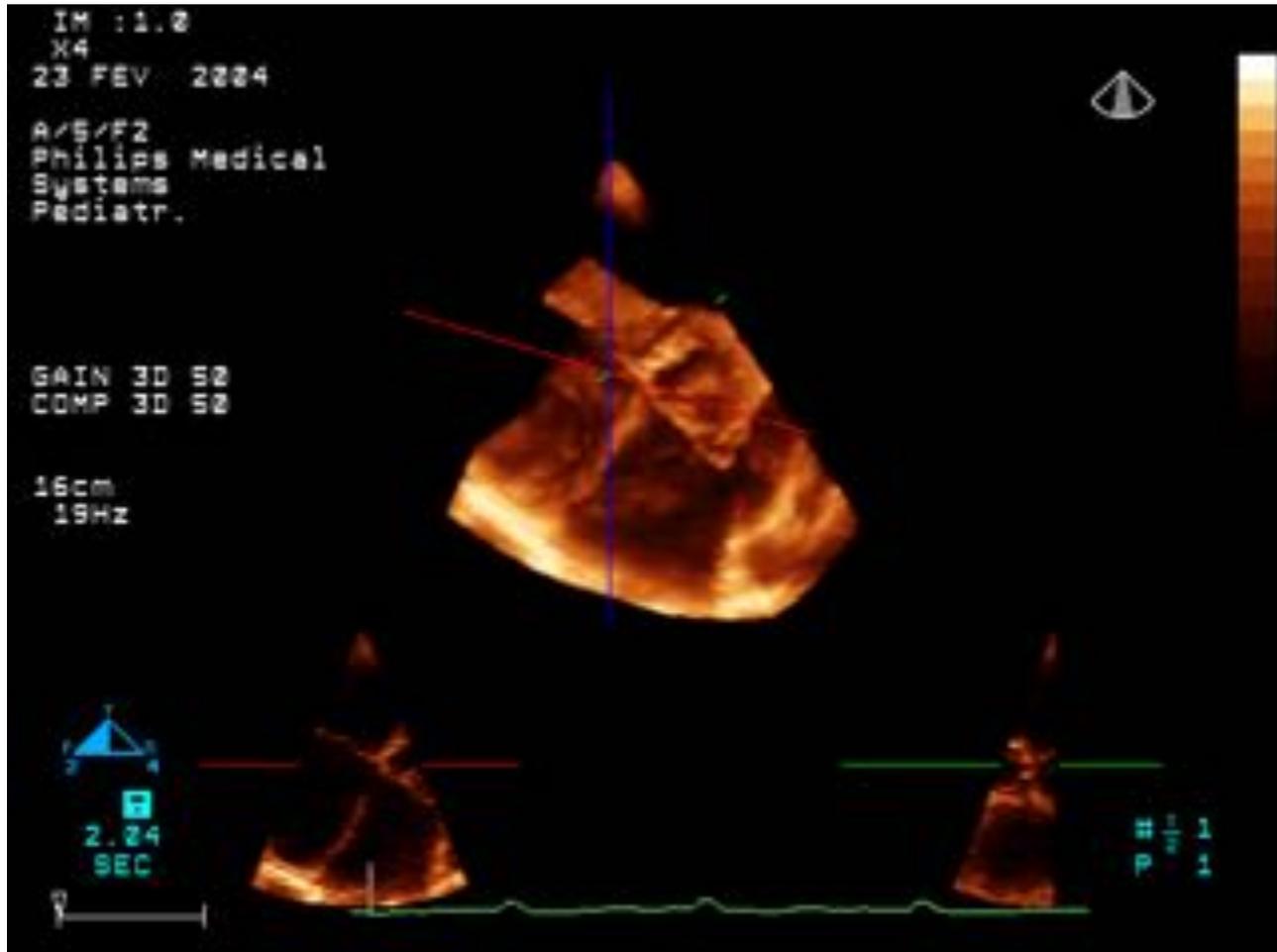
Doppler couleur et 3D ++

# *CIA ostium primum*

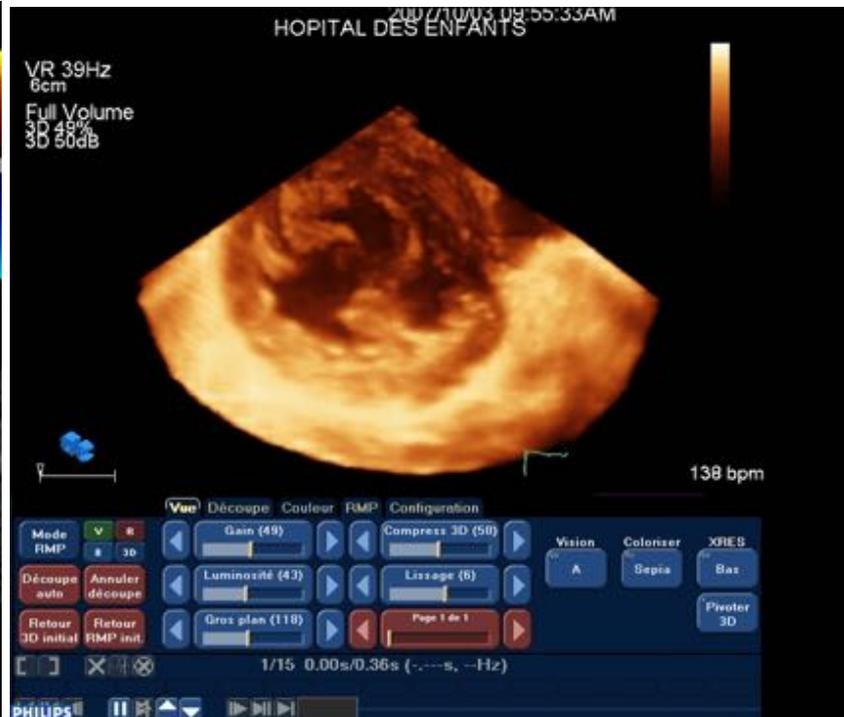
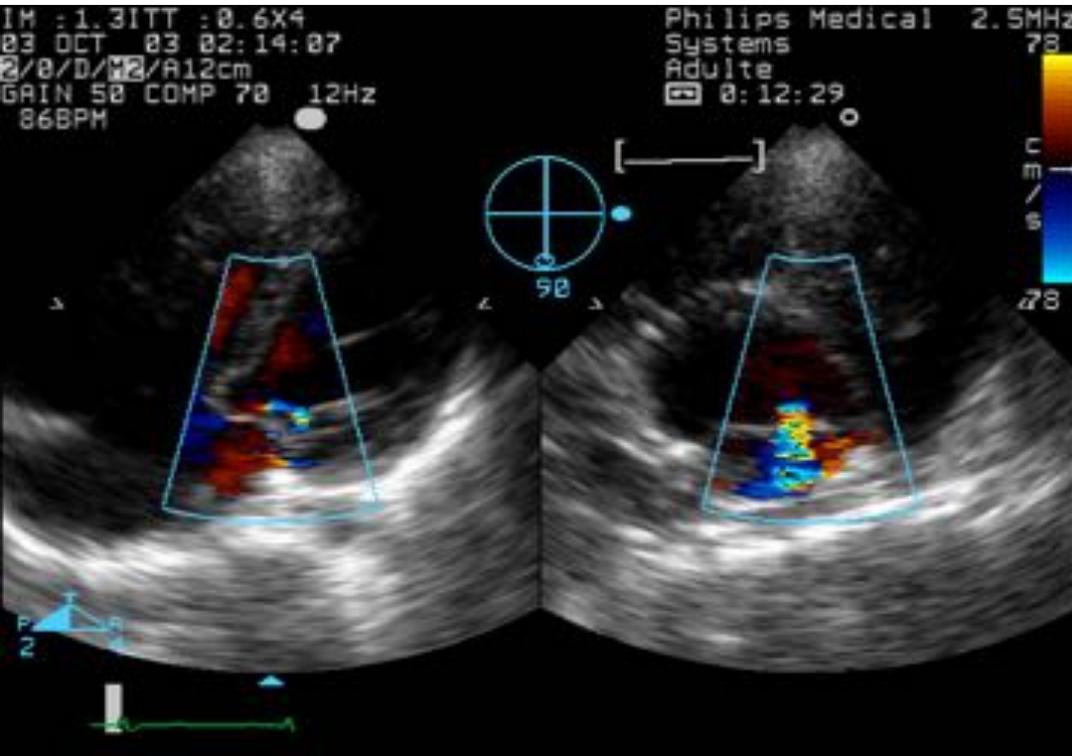


# *CIA ostium primum*

## ECHO 3D



# Fente mitrale



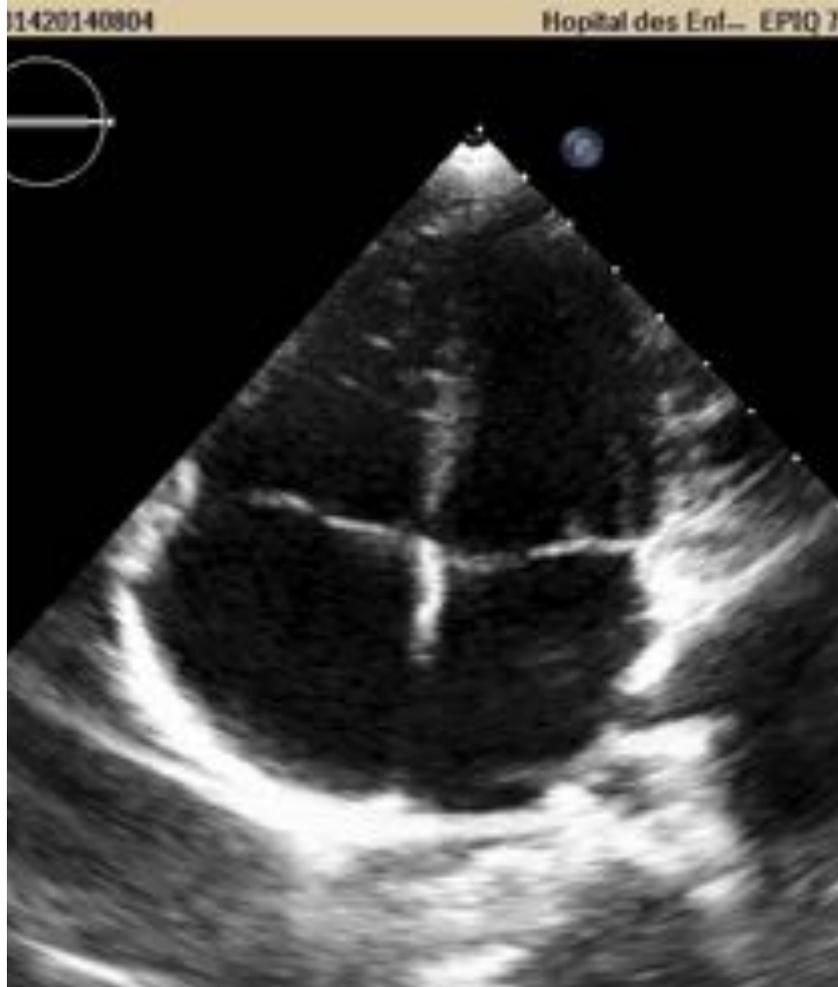
# ***CIA sinus coronaire***

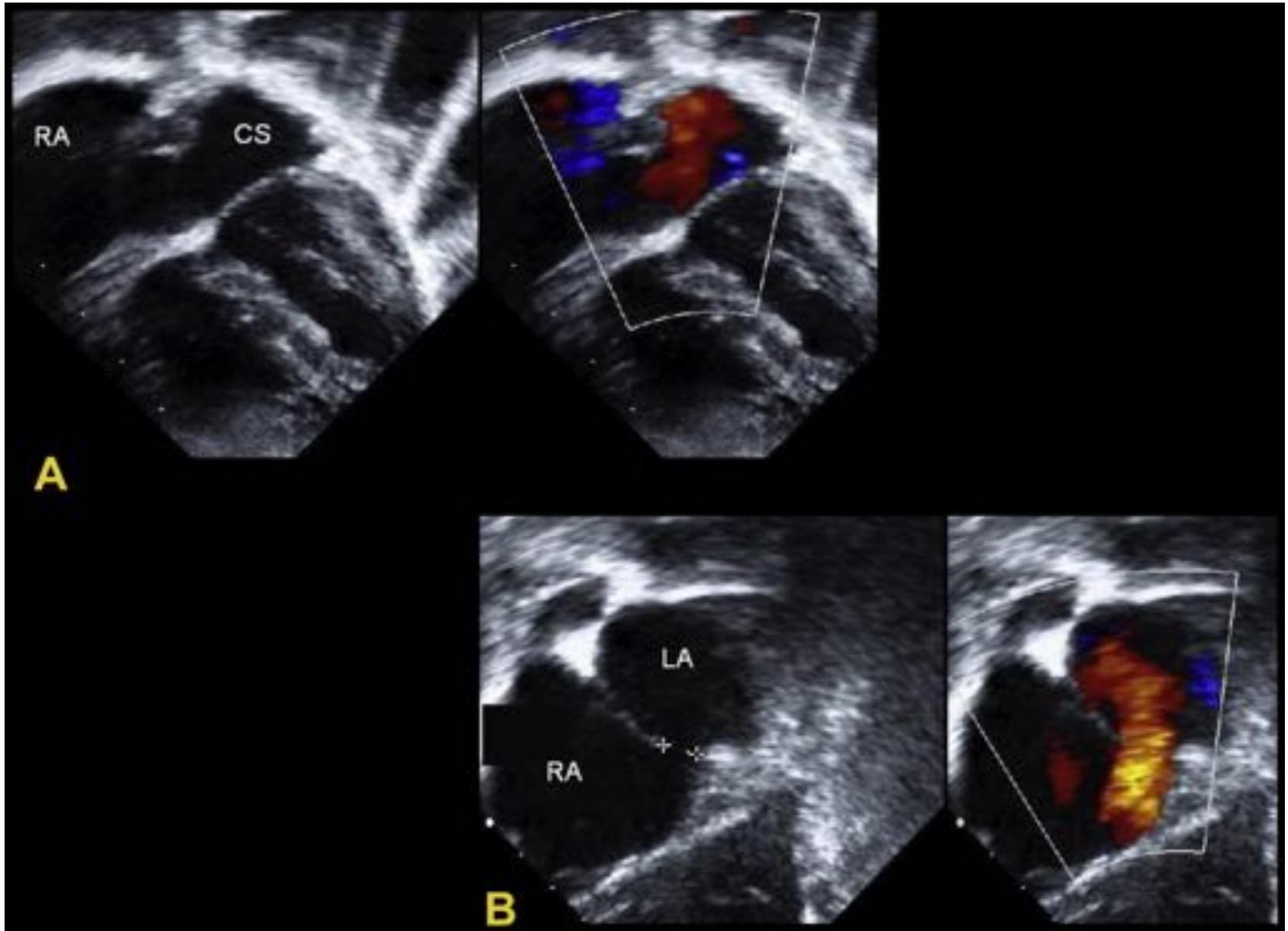
## **Incidences et signes**

- **PSGA: SC dilaté**
- **Apicale 4 cavités: surcharge droite**
- **4 cavités postérieure: SC dilaté, fenestration du toit CS à l'OG, dilatation de l'orifice du SC + hyperdébit.**

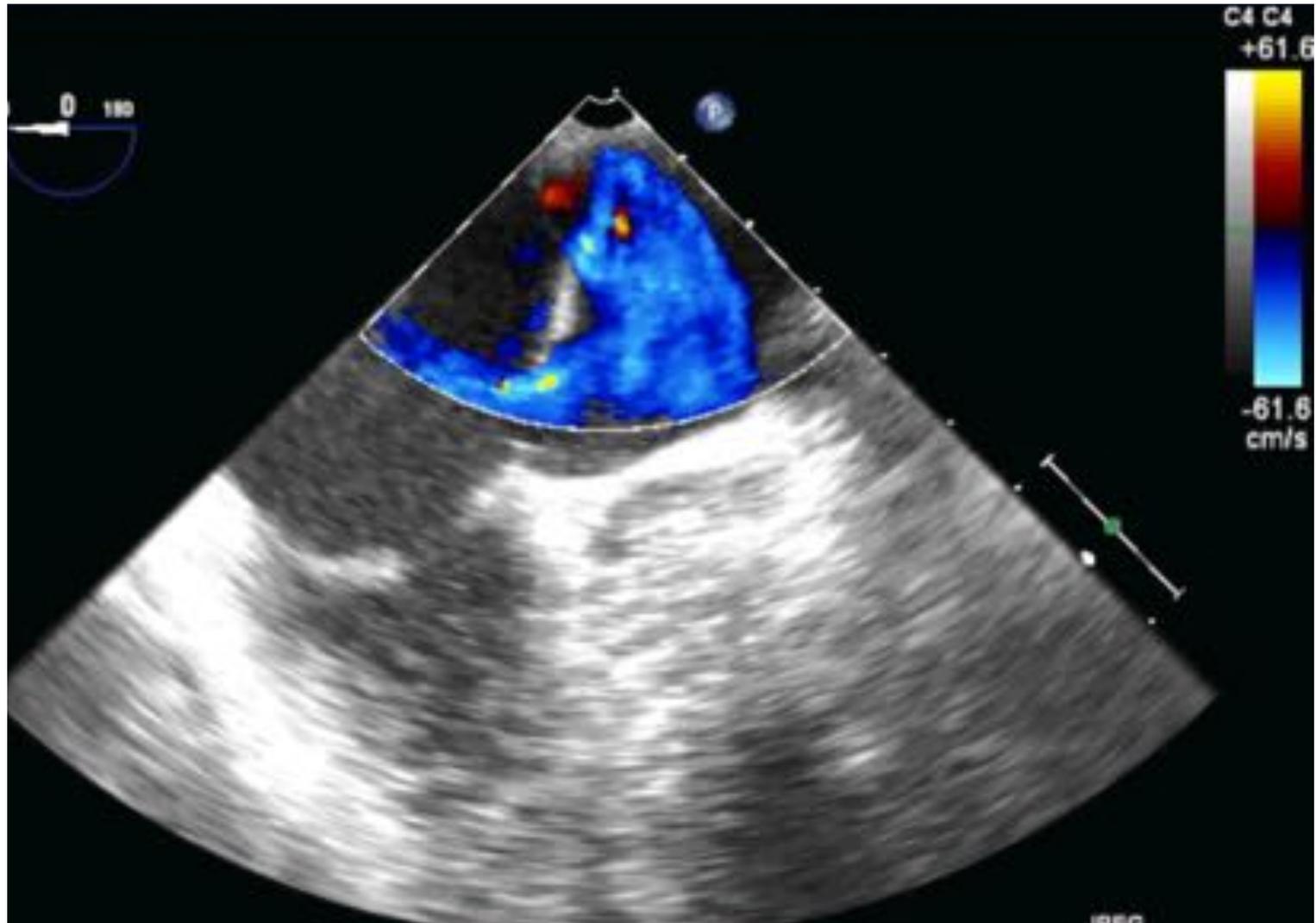
**Le shunt: OG → SC → OD**

# *CIA sinus coronaire*



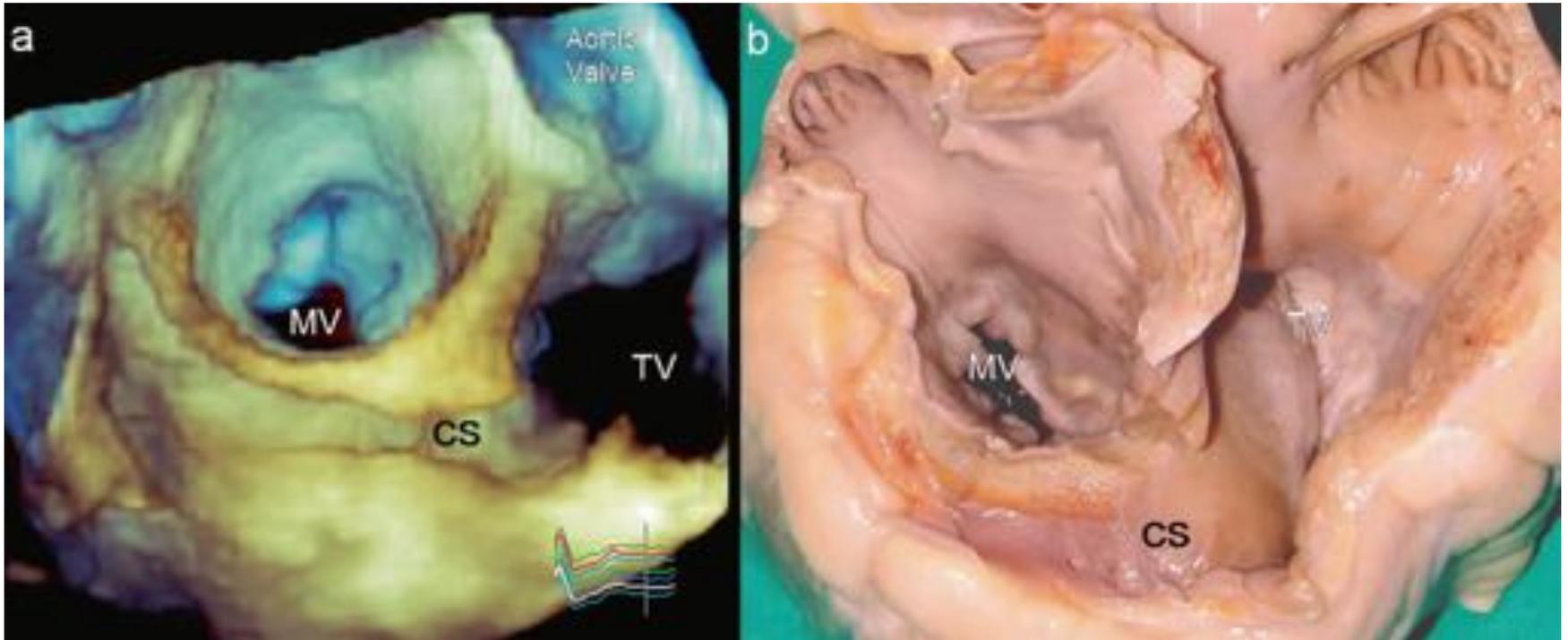


# *CIA sinus coronaire*

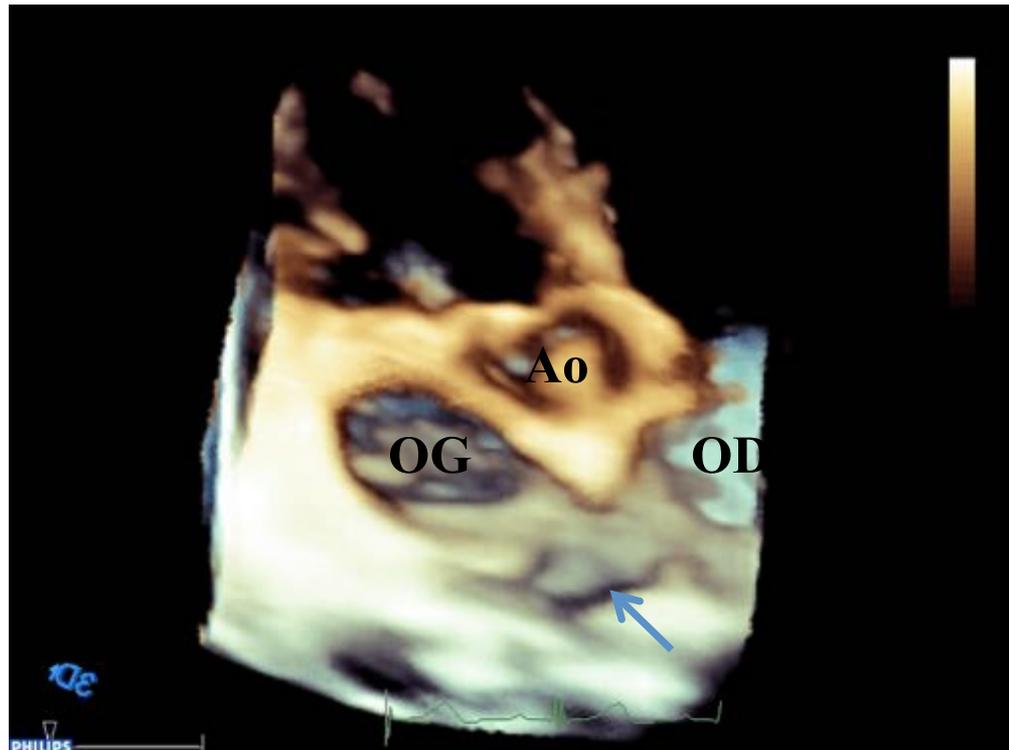


# *Sinus coronaire normal*

## *Vue atriale*

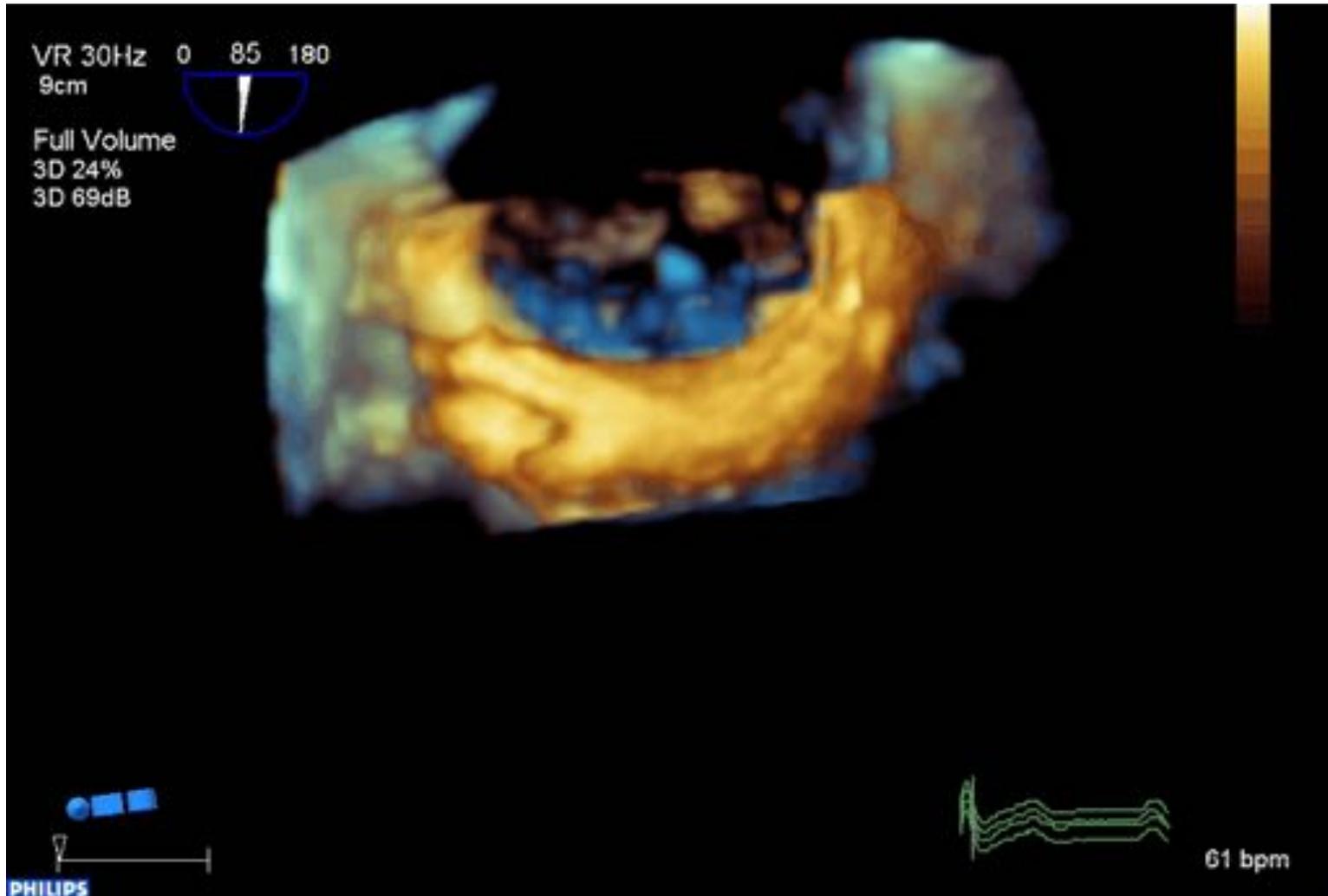


# *CIA sinus coronaire*



# *CIA sinus coronaire*

## *Vue atriale*



# Retentissement de la CIA

## Echocardiographie :

1- Surcharge VD :

- Cinétique paradoxale du septum

- TM ou 2D :  $VD/VG > 0,7$

2- HTAP (IT, IP, courbure septale)

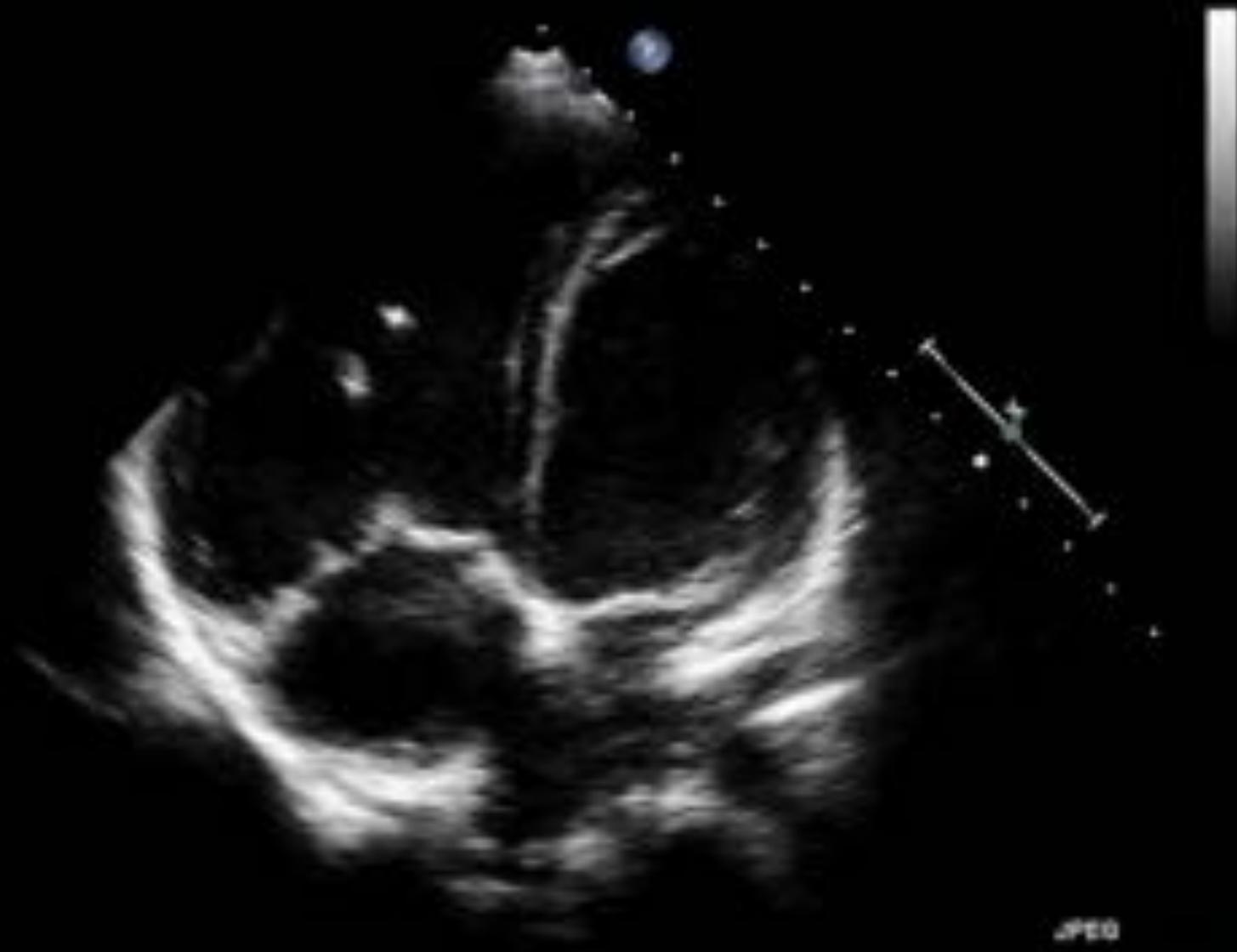
Très rare

3- Mesure des débits :  $Qp/Qs$

**Une CIA sans surcharge VD doit être respectée**

CI 39Hz  
15cm2D  
55%  
C 50  
P Bas  
HR es

C3



JPEO

\*\*\* bpm

0:37:06

ITm0.9 IM 1.2

J8-3/PED

J8-3/PED

C4

CI 39Hz  
12cm20  
65%  
C 52  
P Bas  
HG 6n

JPE0

\*\*\* bpm

PHILIPS

**1- Diagnostic : Type de CIA et lésions associées**

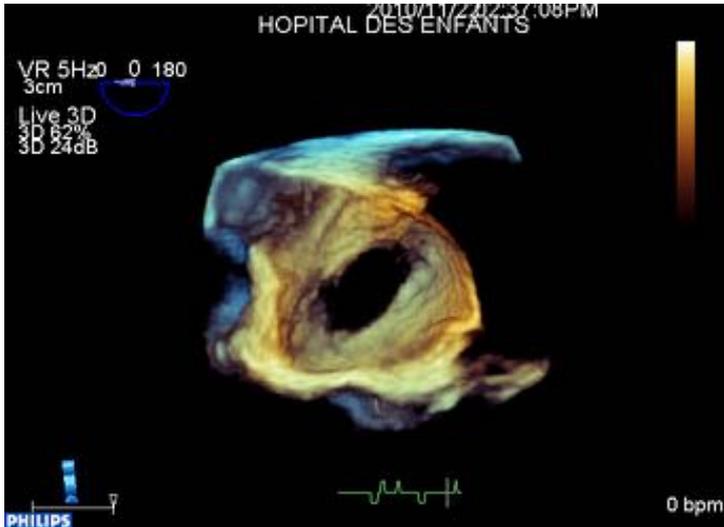
**2- Retentissement : Ventricule droit**

**3- Mode de fermeture :**

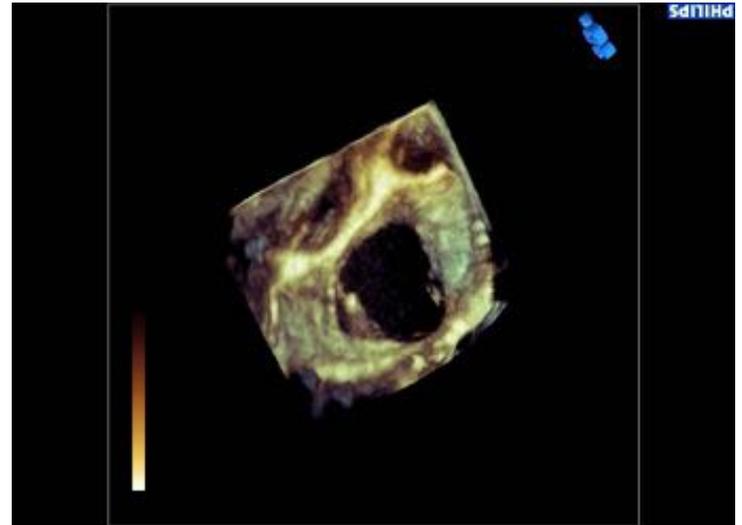
- **Percutanée** : CIA os avec berges suffisantes.
- **Chirurgicale** :
  - les autres formes anatomiques,
  - CIA associée à d' autres anomalies.
  - CIA > 40 mm

# Géométries variables des CIA os

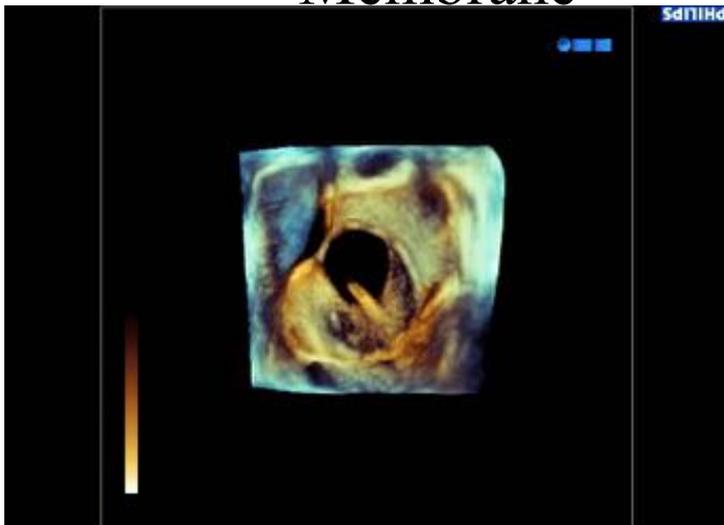
## Ovale



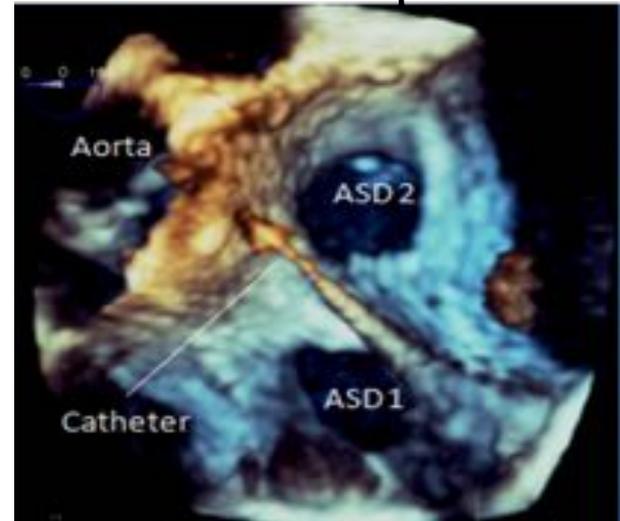
## Ronde



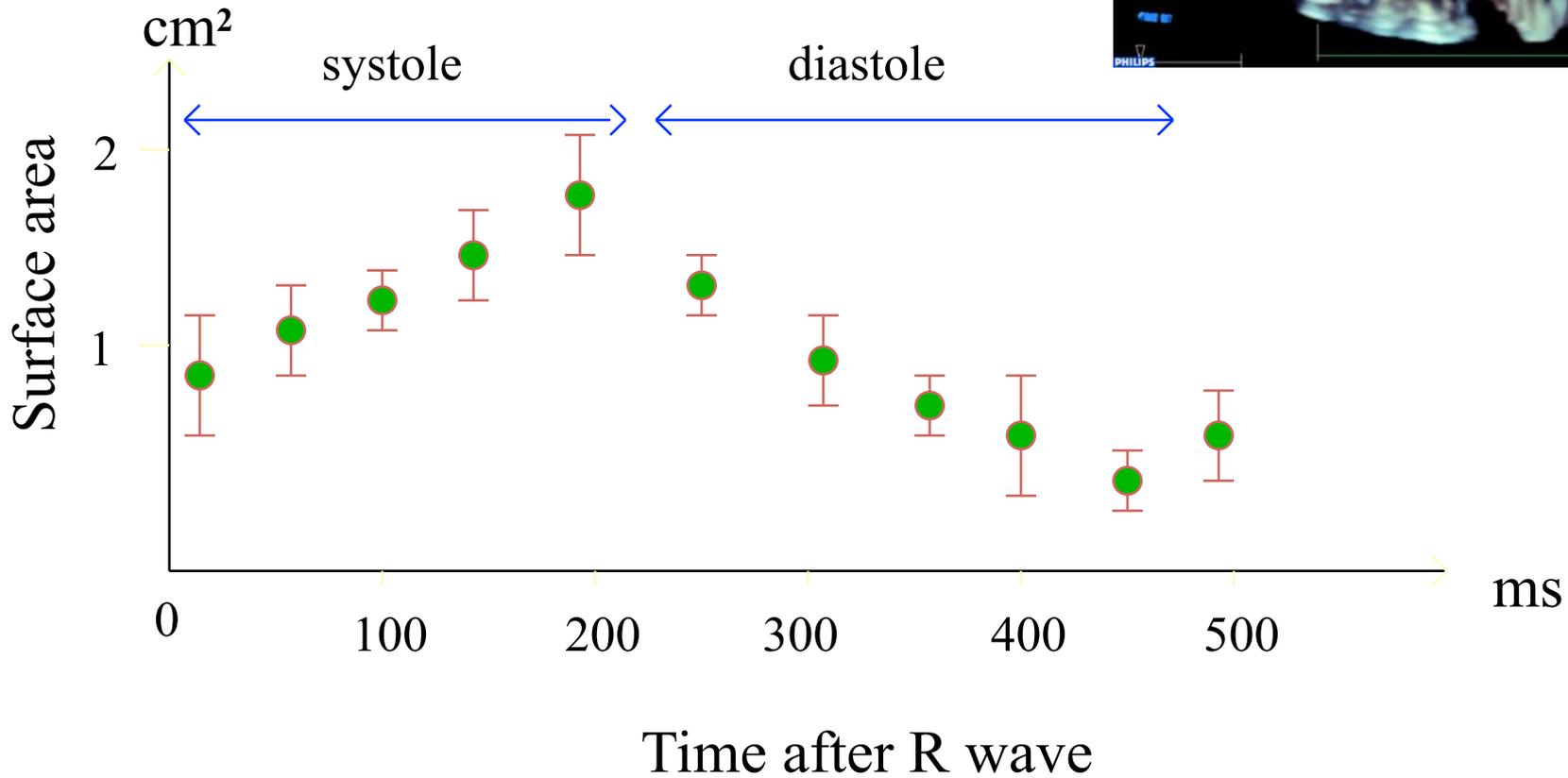
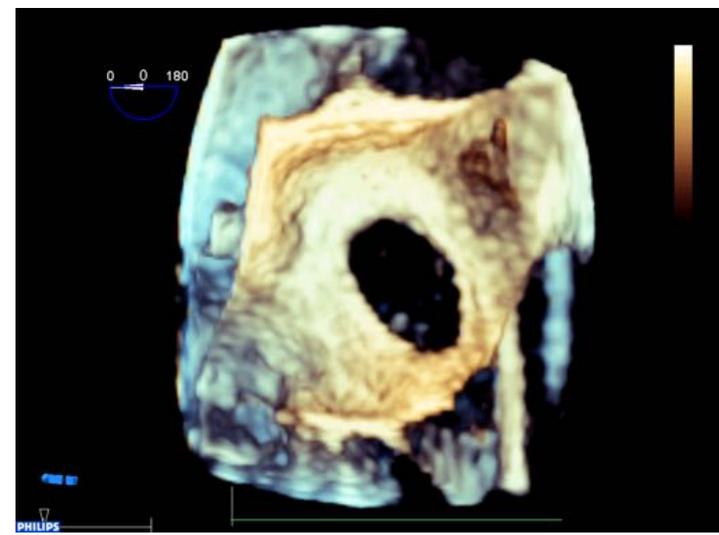
## Membrane



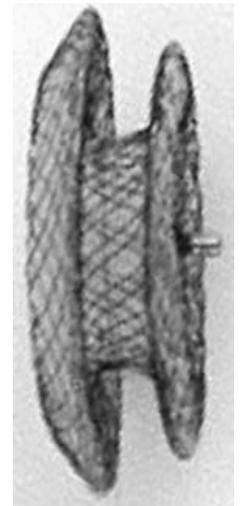
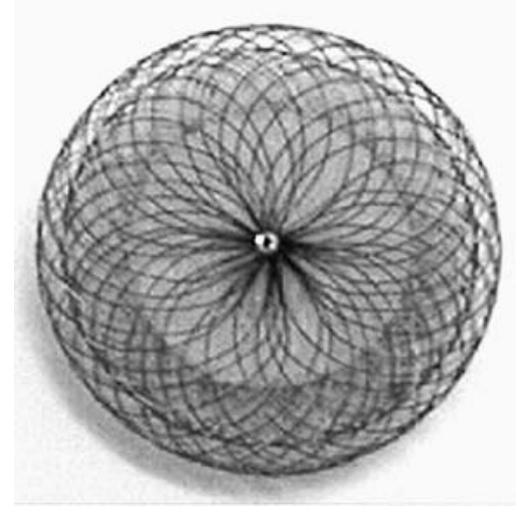
## Multiple



# CIA > Variation avec le cycle cardiaque



***Fermeture percutanée  
Enfant > 15-20 kg***



***Prothèse Amplatz***

- Double disque nitinol*
- Autocentrage*
- Mémoire de forme*
- Disque gauche +12 mm ( $\leq 10$ ), +14 mm (11-32), +16 mm ( $\geq 34$ )*
- Disque droit +8 mm ( $\leq 10$ ), +10 mm (11-38)*

# **Fermeture percutanée**

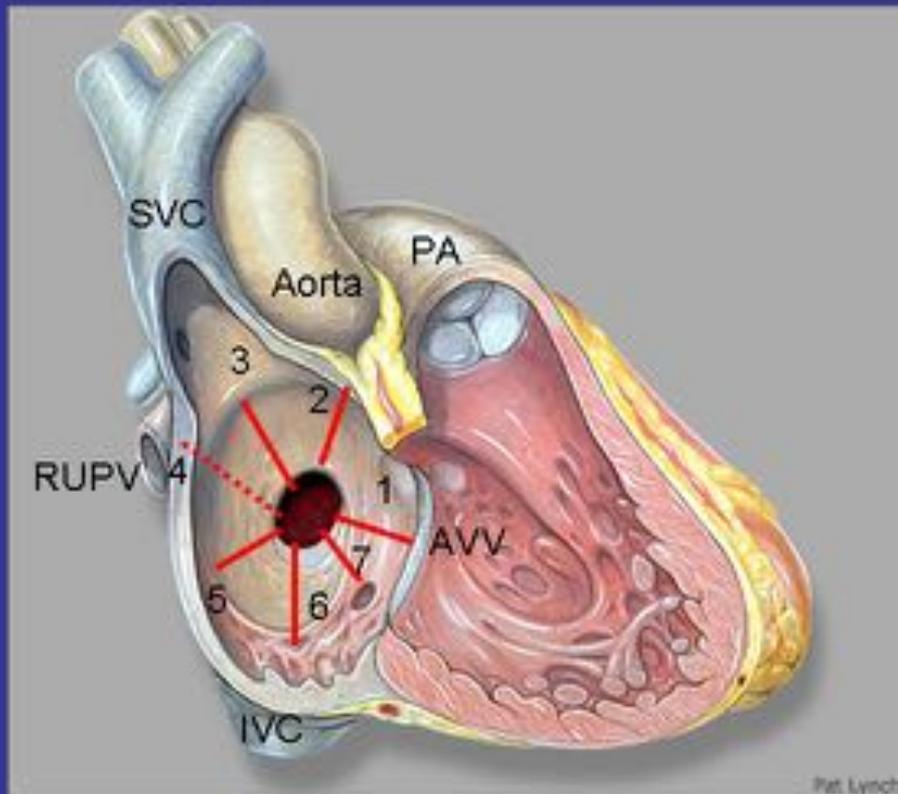
## **Critères de sélection**

- 1- Le diamètre maximal de la CIA + 14 mm doit être inférieur au diamètre du SIA**
- 2- Les berges doivent mesurer plus de 5 mm sauf la berge rétro-aortique**
- 3- Le septum inter-auriculaire doit être solide**

Les CIA multiples, l'absence de berge rétro-aortique et le septum floppy ne sont pas une contre-indication mais nécessite une certaine expérience

# Analyse des berges

## Rims – Nomenclature



1. AV valve rim
2. Aortic rim
3. SVC rim
4. RUPV rim
5. Posterior rim
6. IVC rim
7. ? CS rim

# Analyse des berges

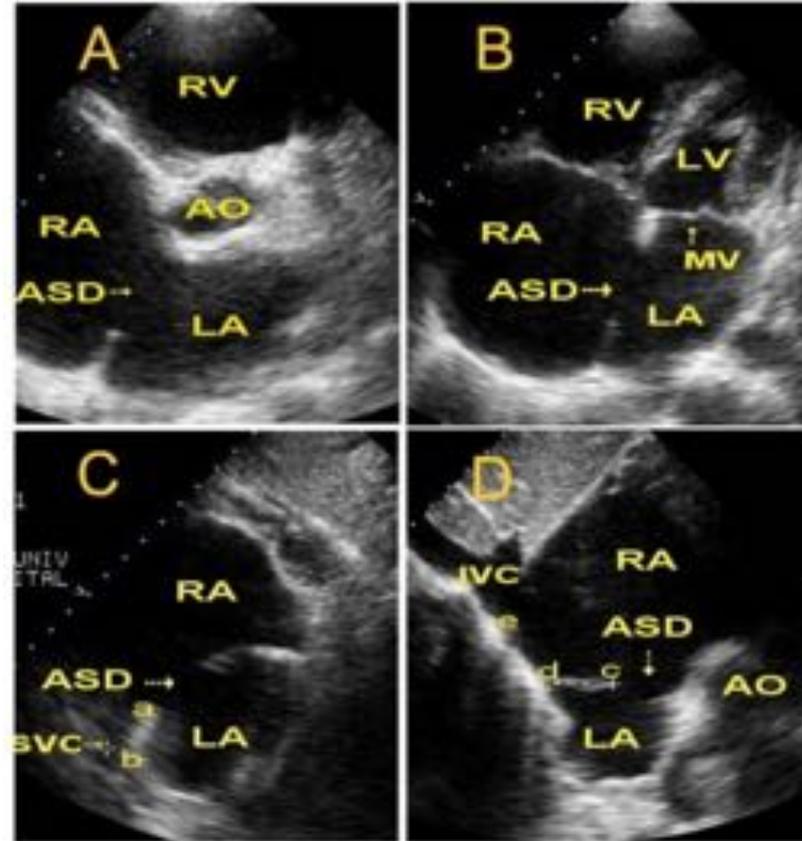
## 1- ETT

- **4 cavités** : taille du SIA

berges vers valves AV et berge vers les VPs

- **PSPA**: berge retro-aortique et postero-inferieure.

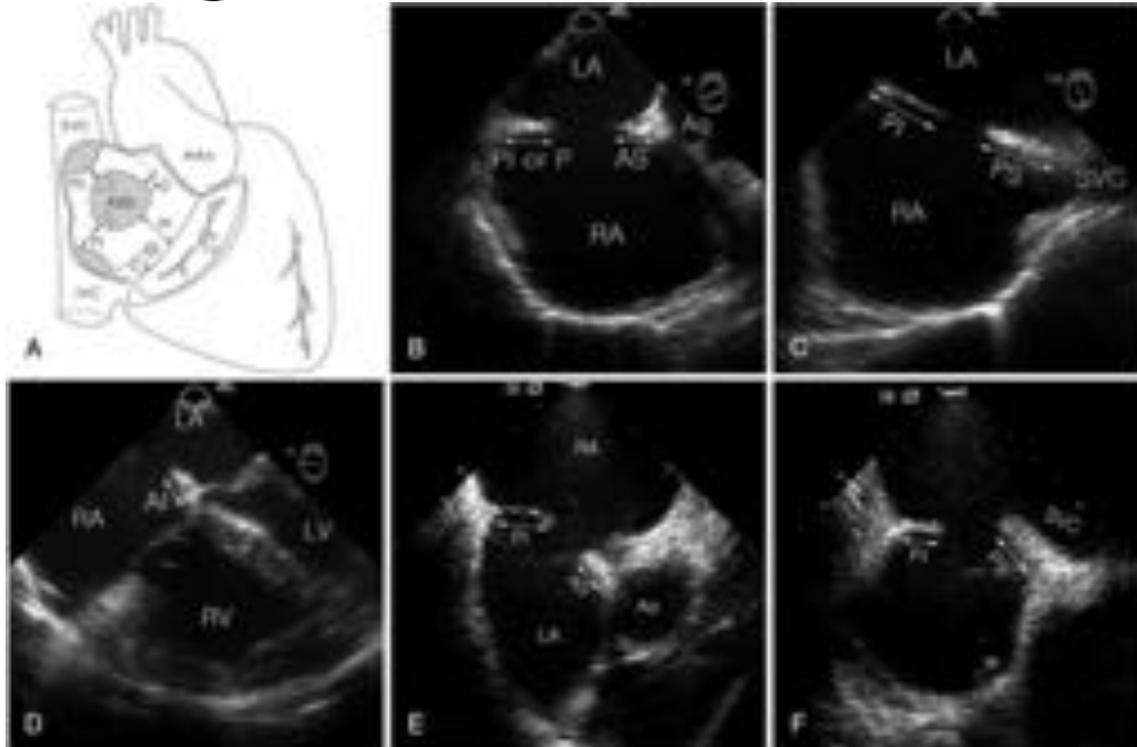
- **Sous-costale** : berges vers VCI et VCS



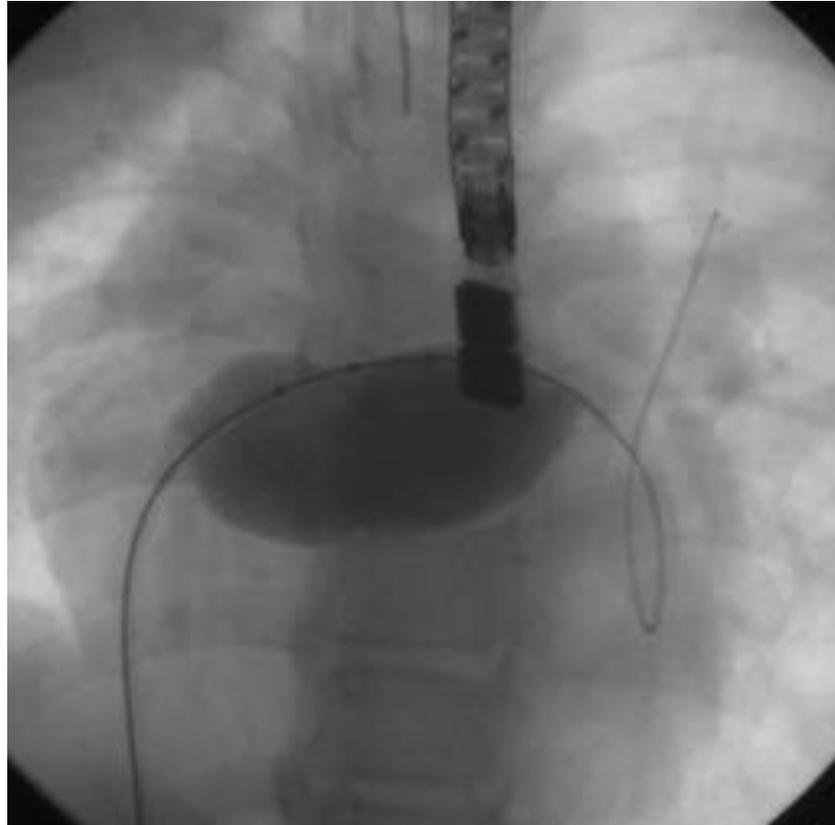
# Analyse des berges

## 2-ETO

- **0°**: berges antérieure (VAV) et postérieure (VP)
- **45°**: berge retro-aortique et postéro-inferieure
- **90-120°**: berges vers VCS et VCI



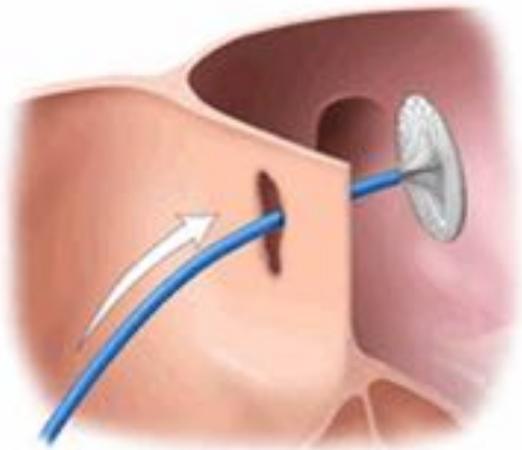
# Calibration au ballon



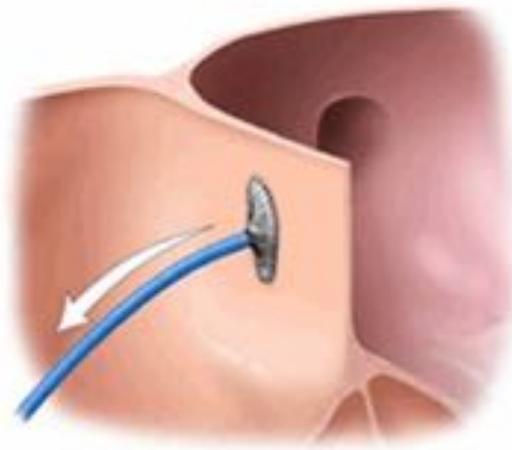
# Calibration au ballon



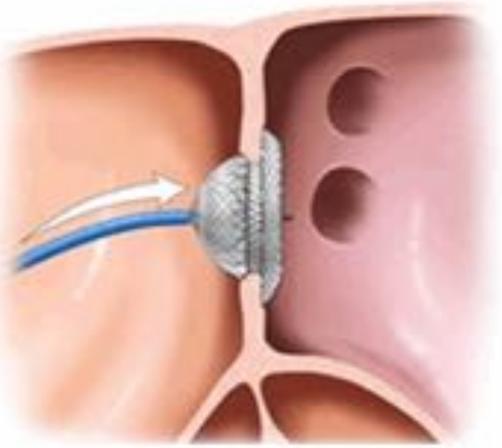
# Implantation de la prothèse



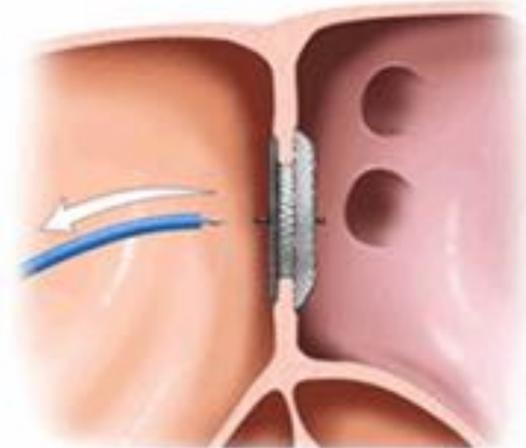
Step 1



Step 2



Step 3

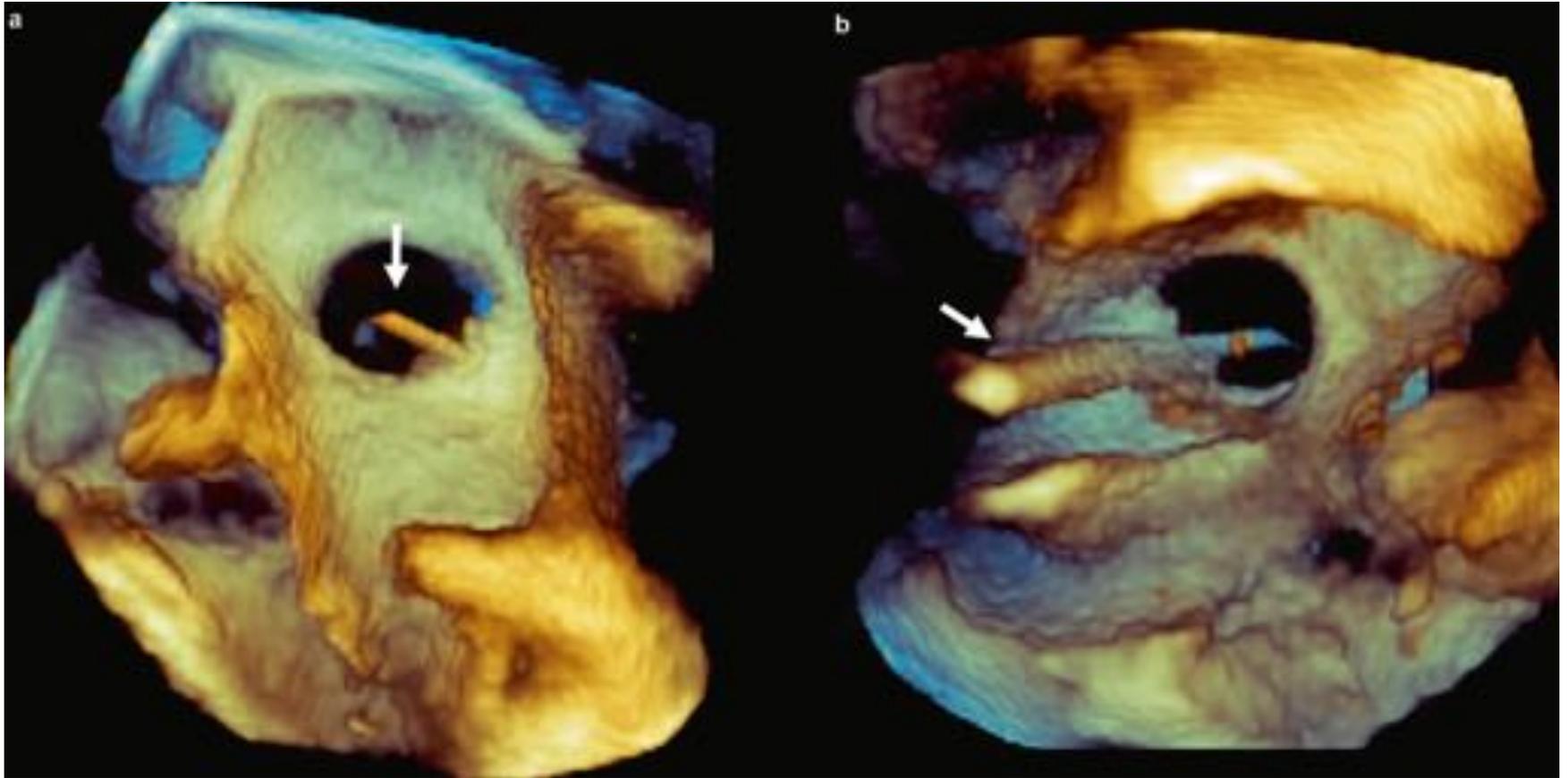


Step 4

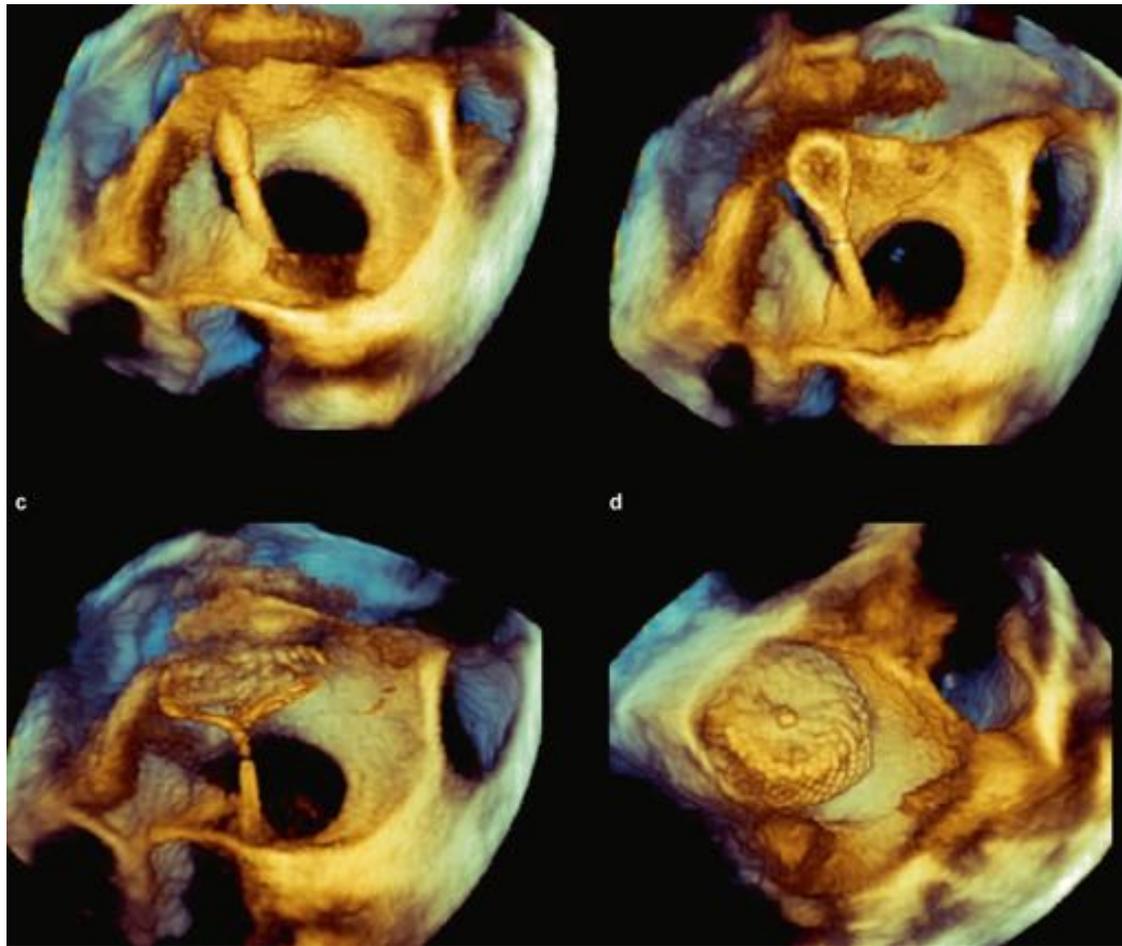
# Franchissement de la CIA par un guide stabilisé dans la VP

Vue de l'OG

Vue de l'OD

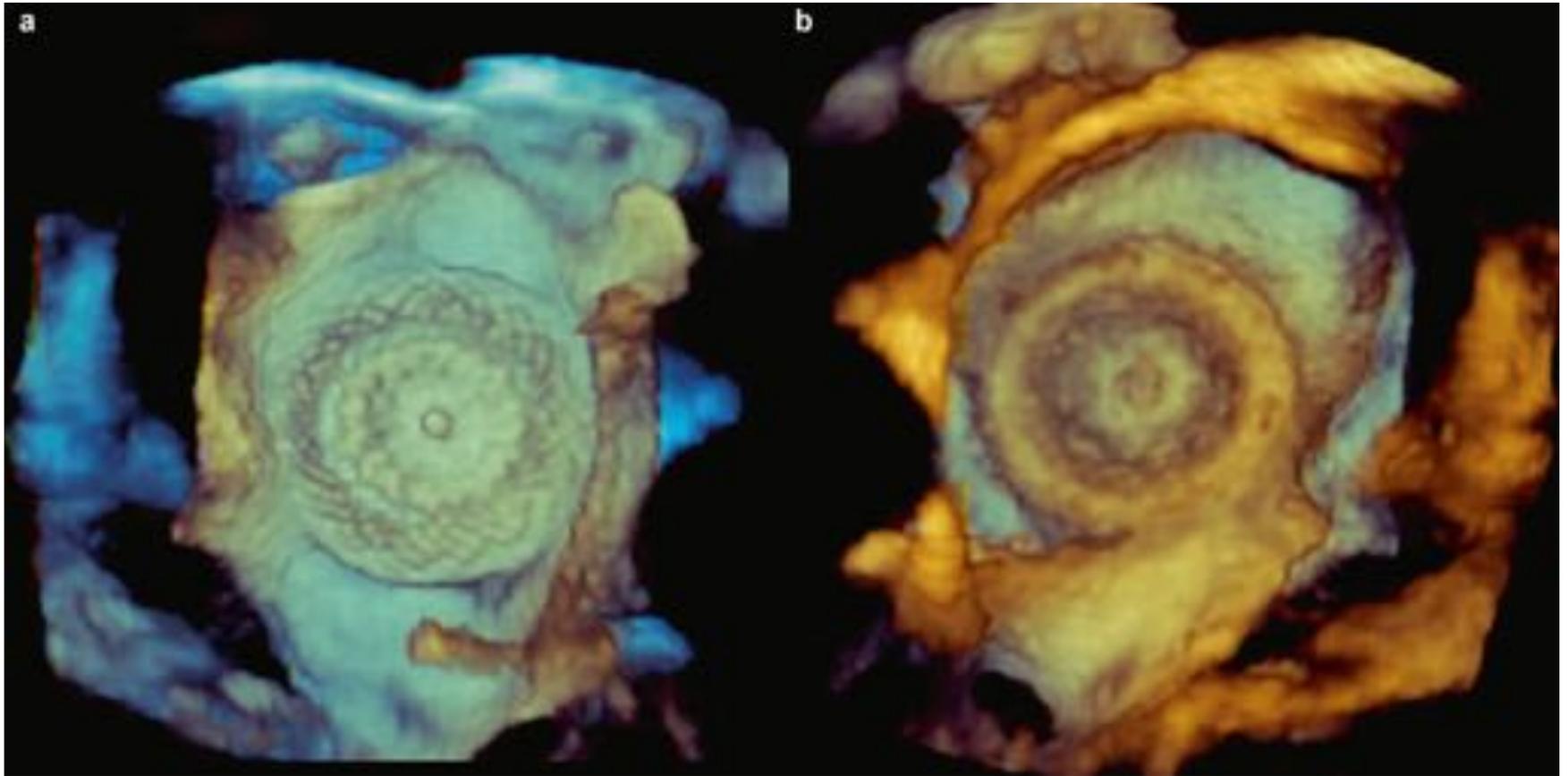


# Calibration de la CIA au ballon Et choix de la taille de la prothèse



Vue de l'OG

## Positionnement de la prothèse



**Vue de l'OG**

**Vue de l'OD**

# L'échocardiographie avant largage de la prothèse doit vérifier :

## 1- que les 2 disques sandwichent le septum

Les migrations de prothèse sont le plus souvent immédiates après l'implantation (prothèse desaxé ou mauvaise indication)

## 2- l'absence de shunt péri-prothétique

Les shunts intraprothétiques sont physiologiques juste après implantation, le taux d'occlusion à 3 mois est de 100%

# L'échocardiographie

avant largage de la prothèse doit vérifier :

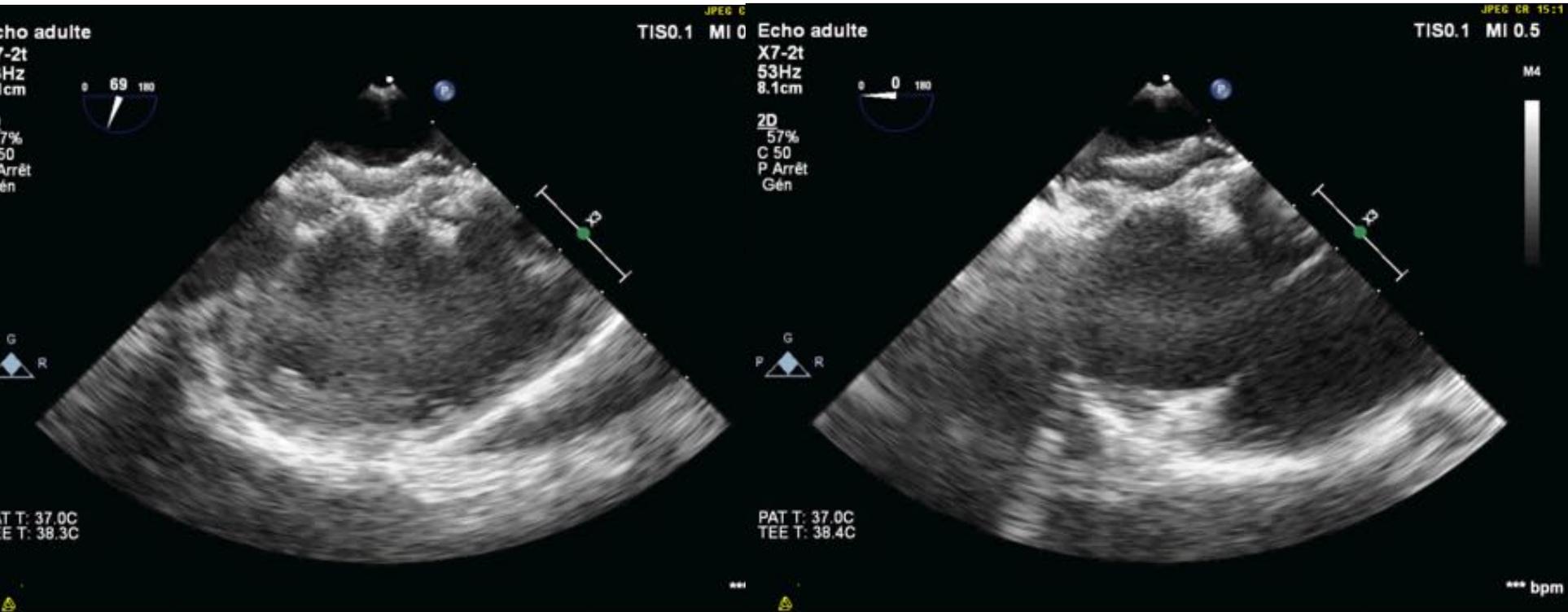
## 3- l'absence d'obstruction des valves AV, des veines caves et des veines pulmonaires

Les obstructions sont exceptionnelles et se voient en cas d'implantation de large prothèse chez des petits enfants

## 4- l'absence de thrombose

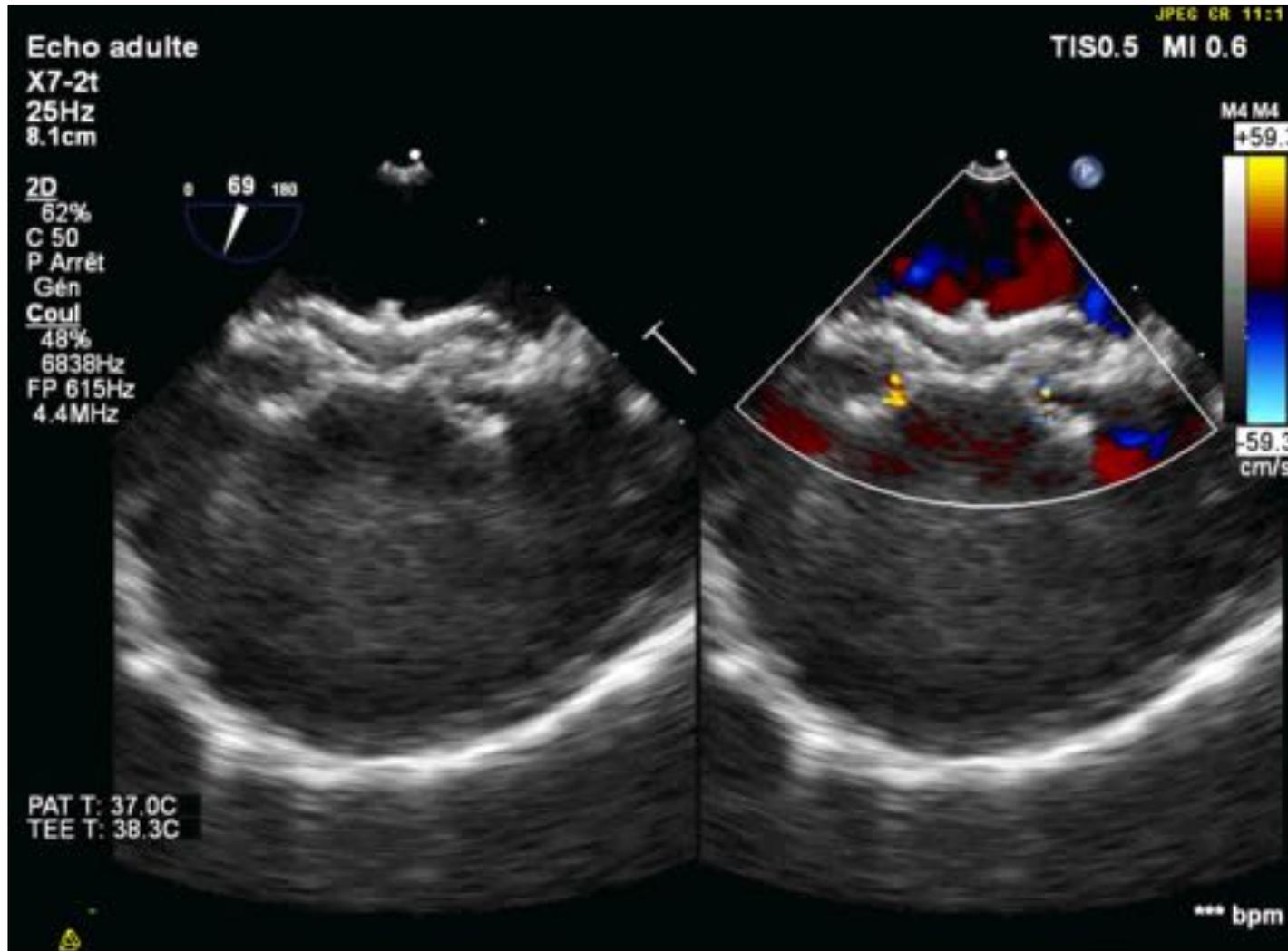
Un traitement antiagrégant pendant 6 mois est requis après implantation de la prothèse (temps de l'endothélisation)

# Après fermeture



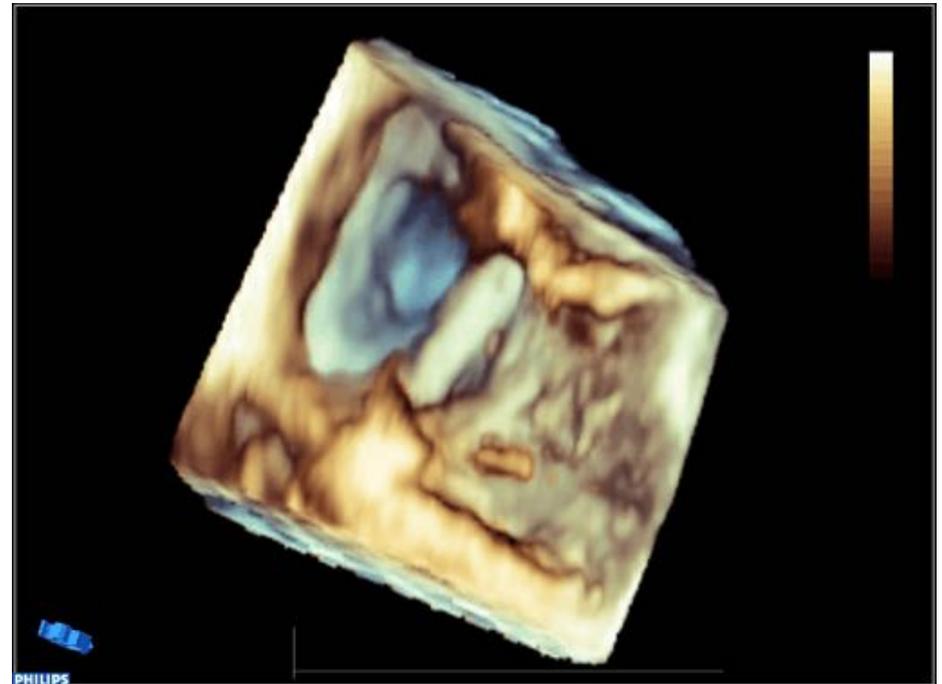
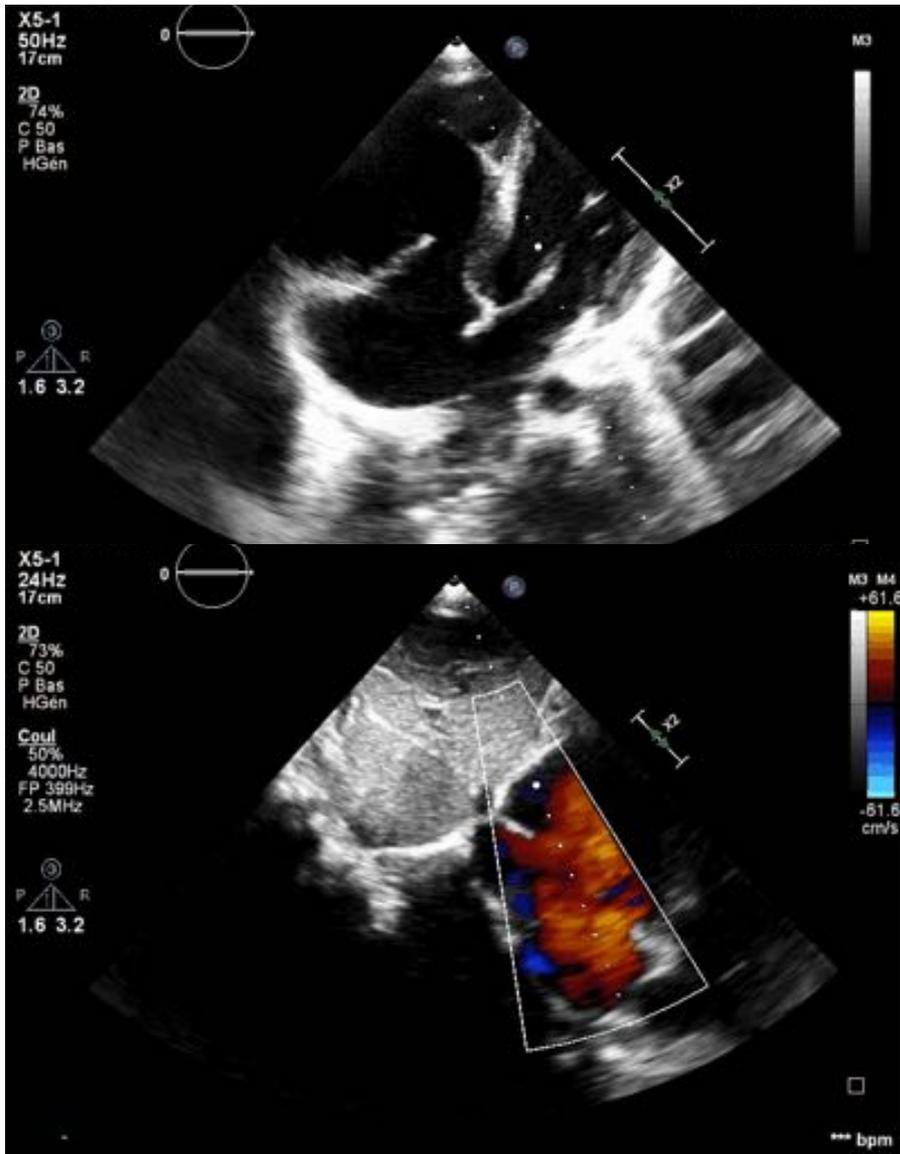
# Après fermeture

## Shunt intra-prothétique

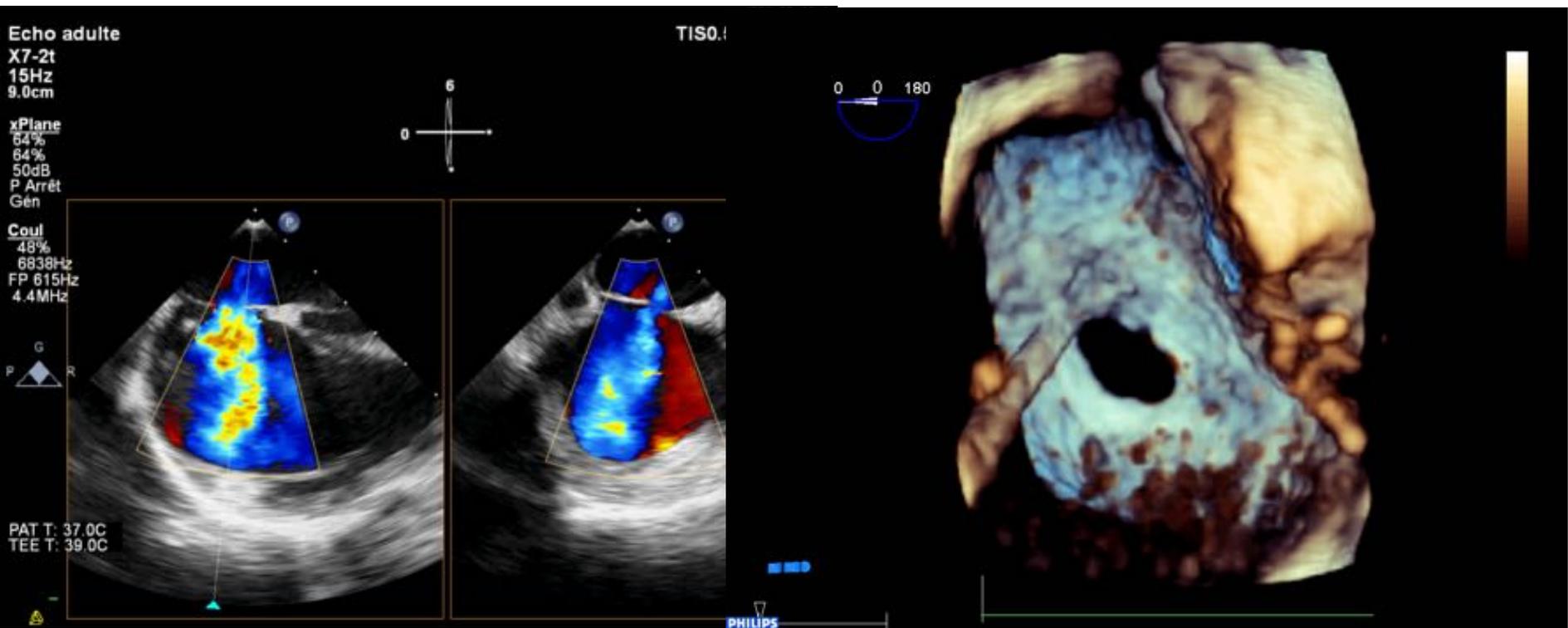


# CAS CLINIQUE 1

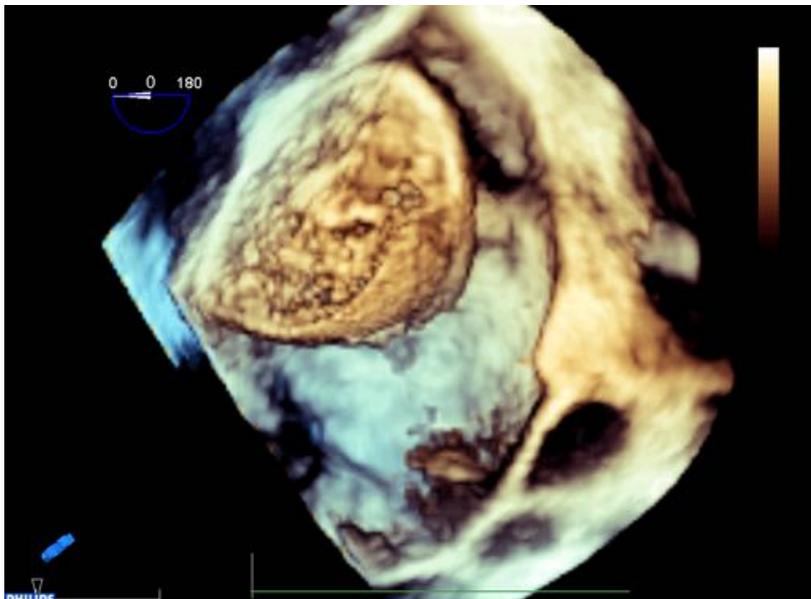
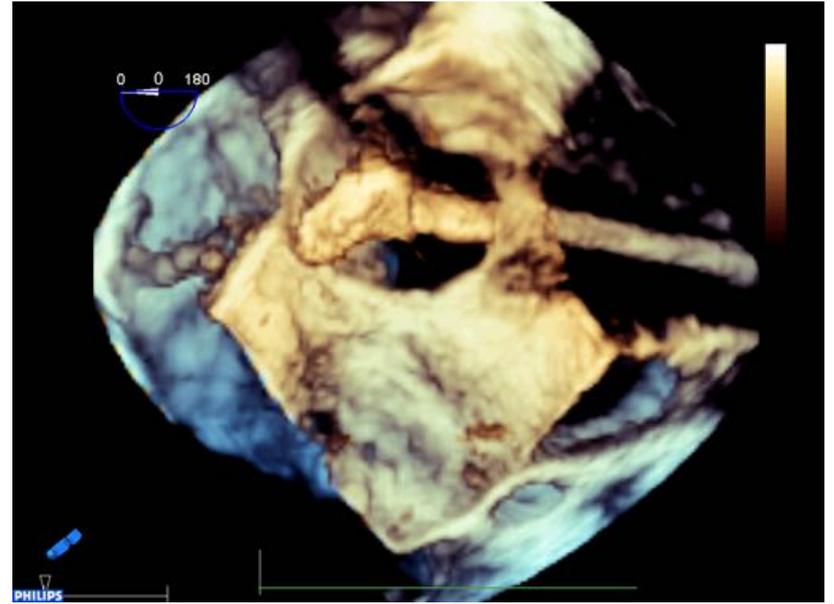
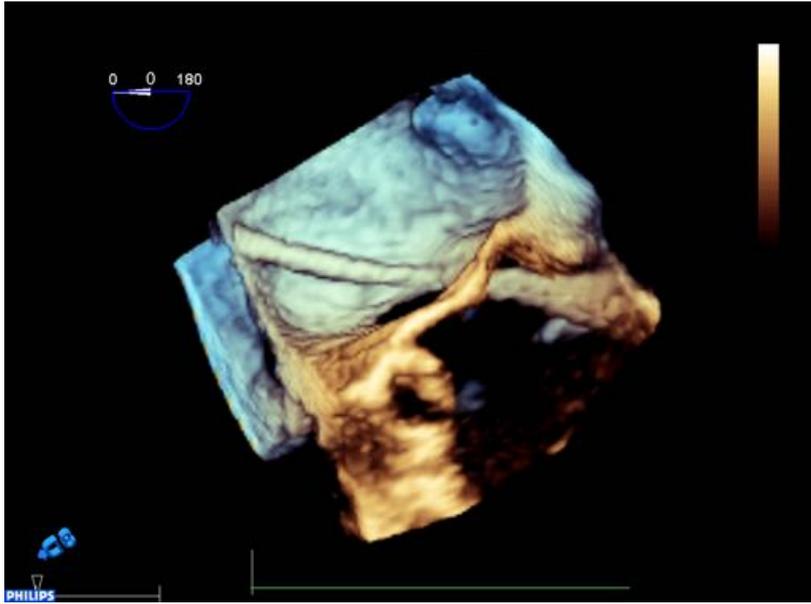
## ETT 2D et 3D



# ETO 2D et 3D



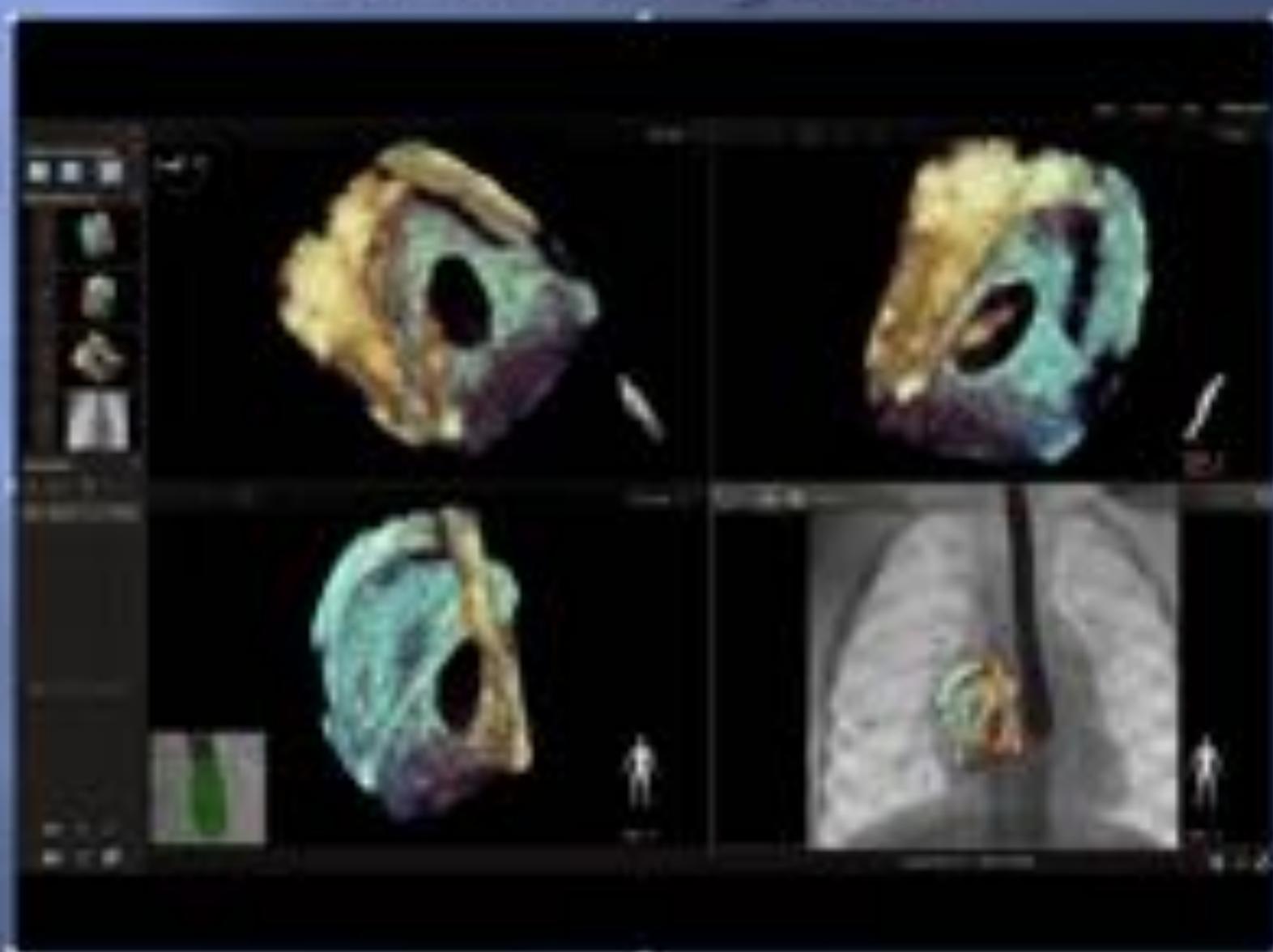
# Calibration



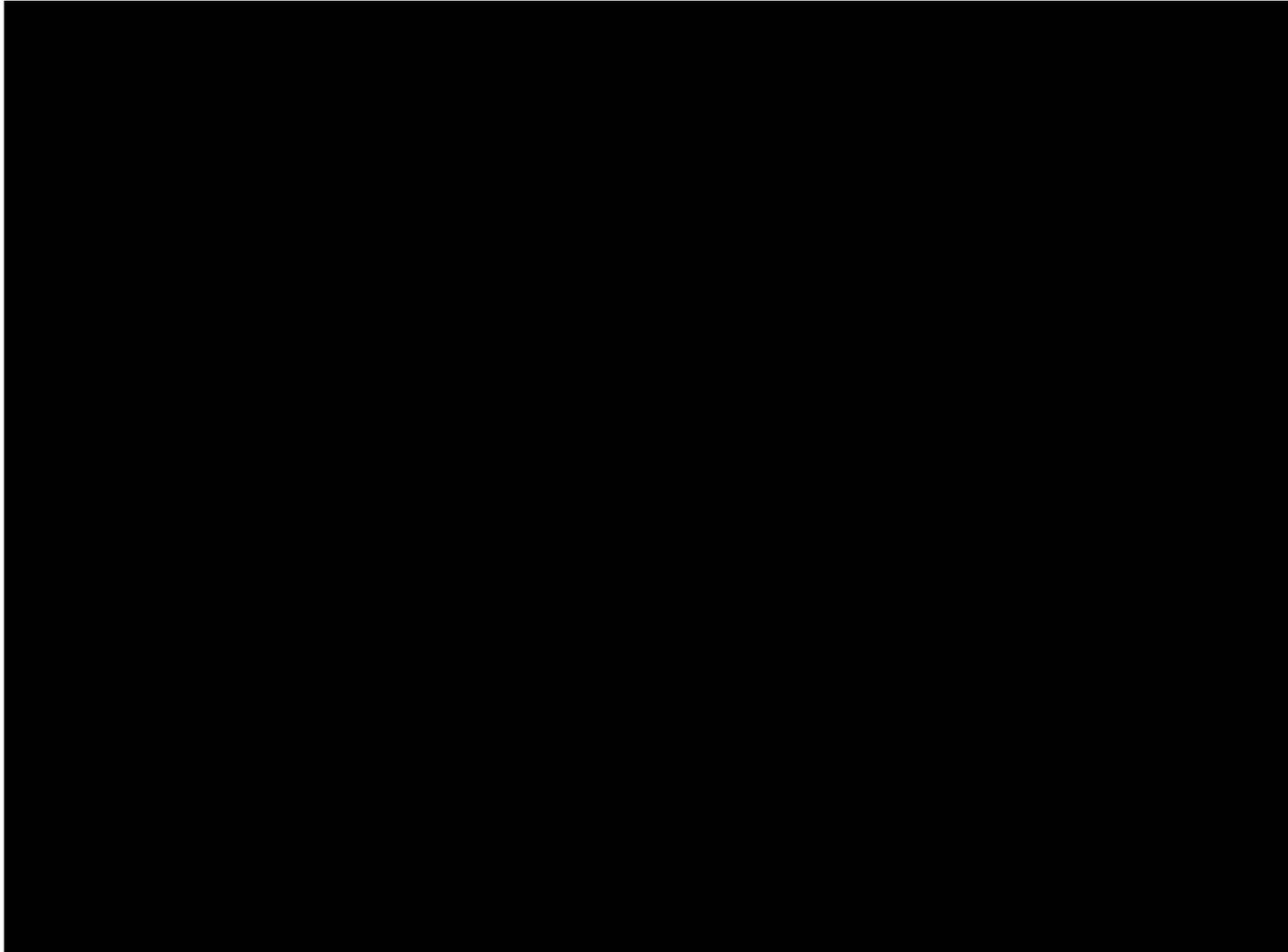
# Echonavigator



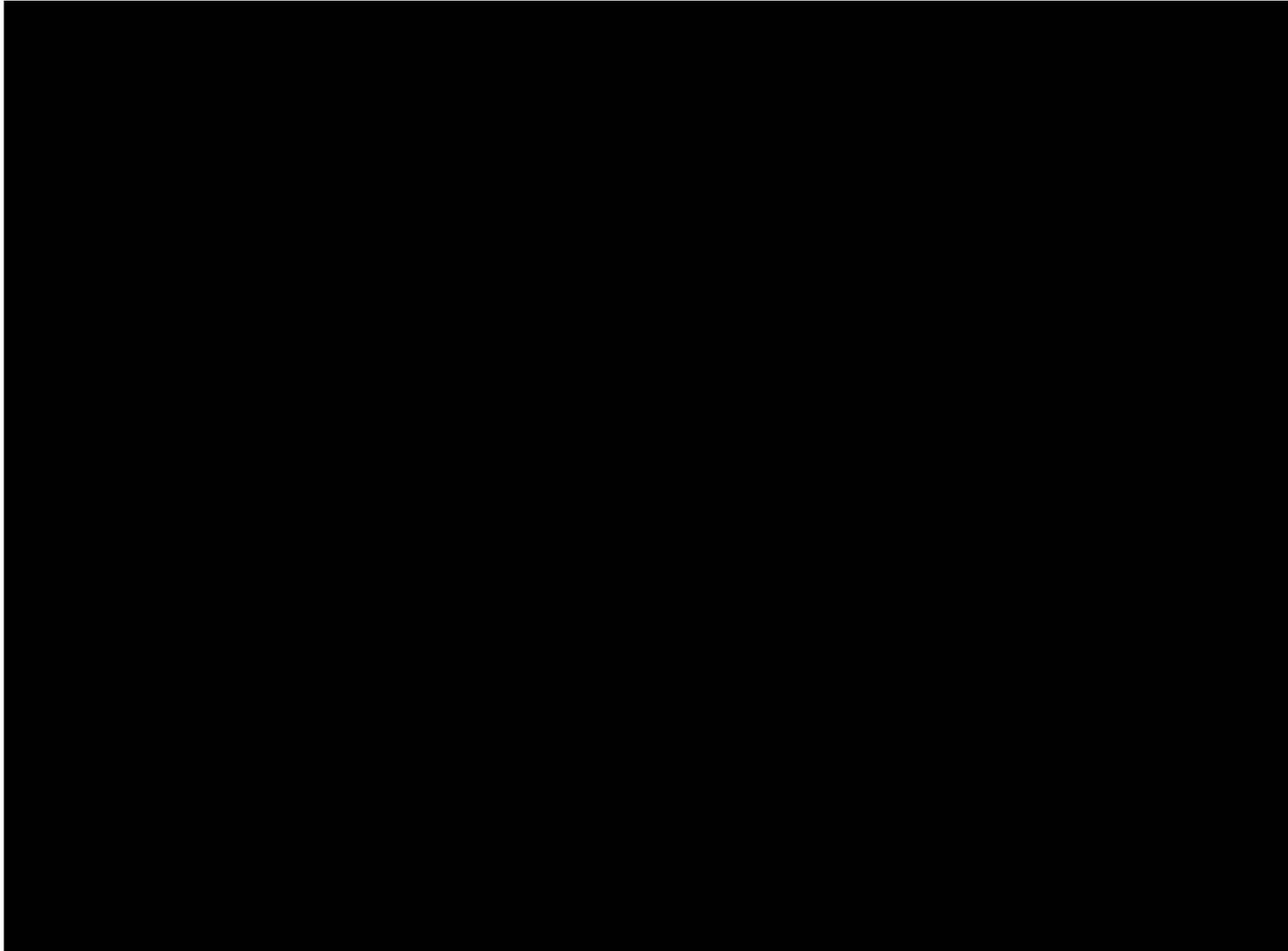
# Echonavigator



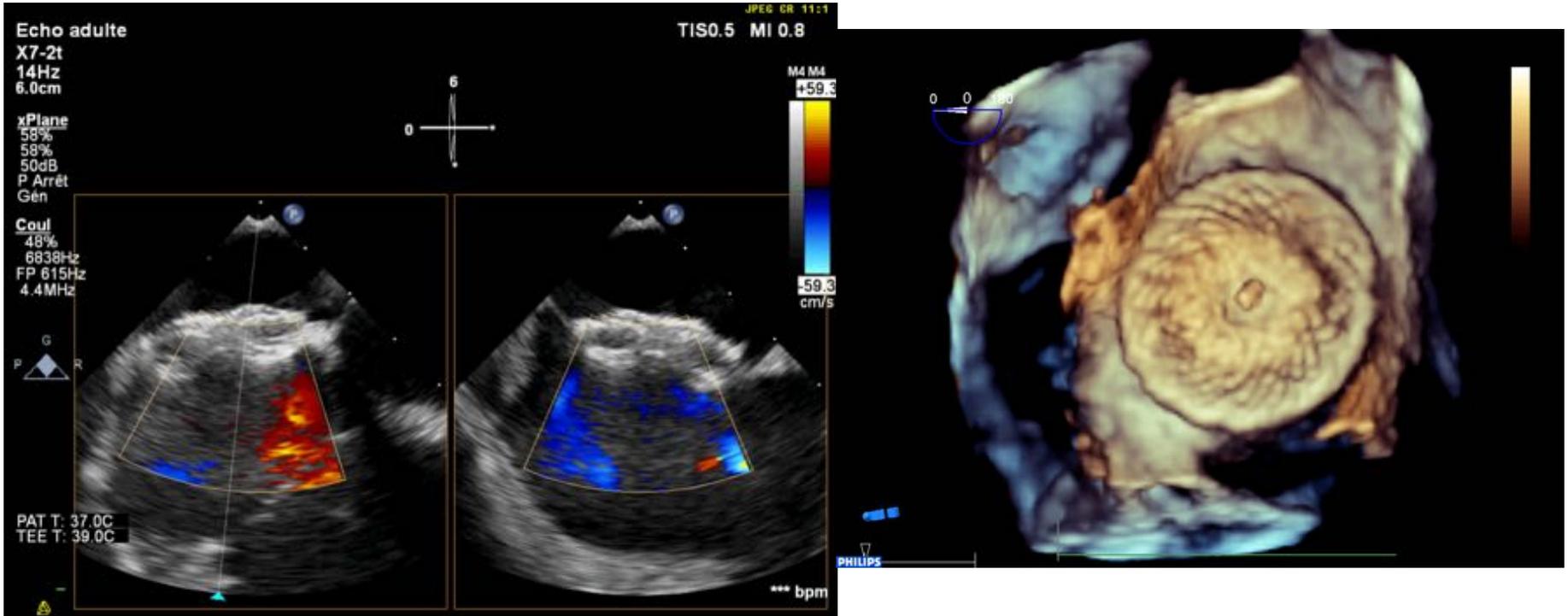
# Echonavigator



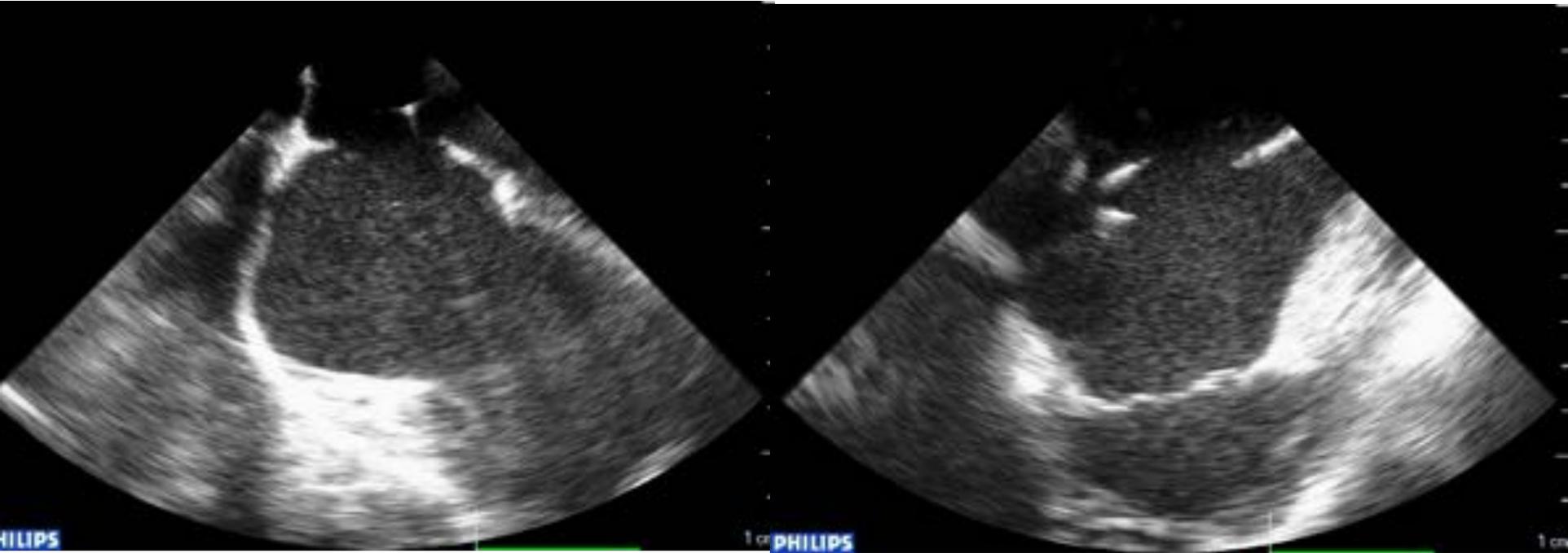
# Echonavigator



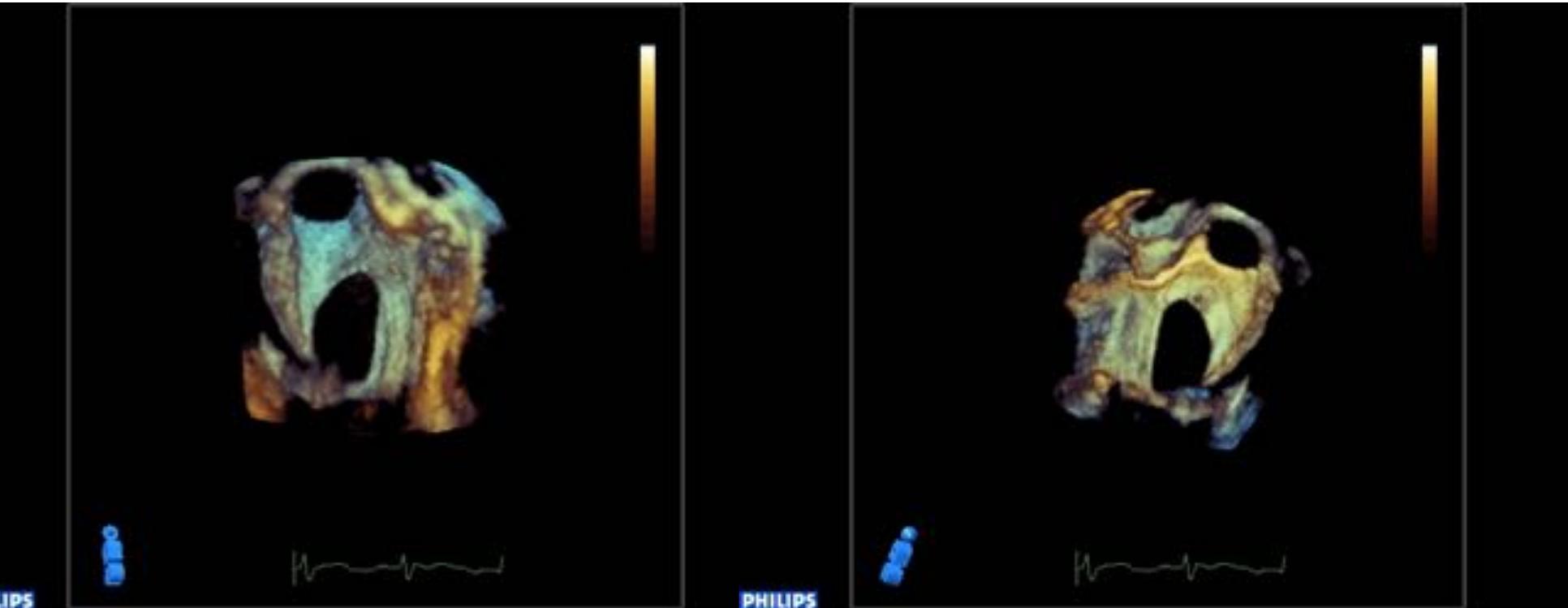
# Après fermeture



# CAS CLINIQUE 2

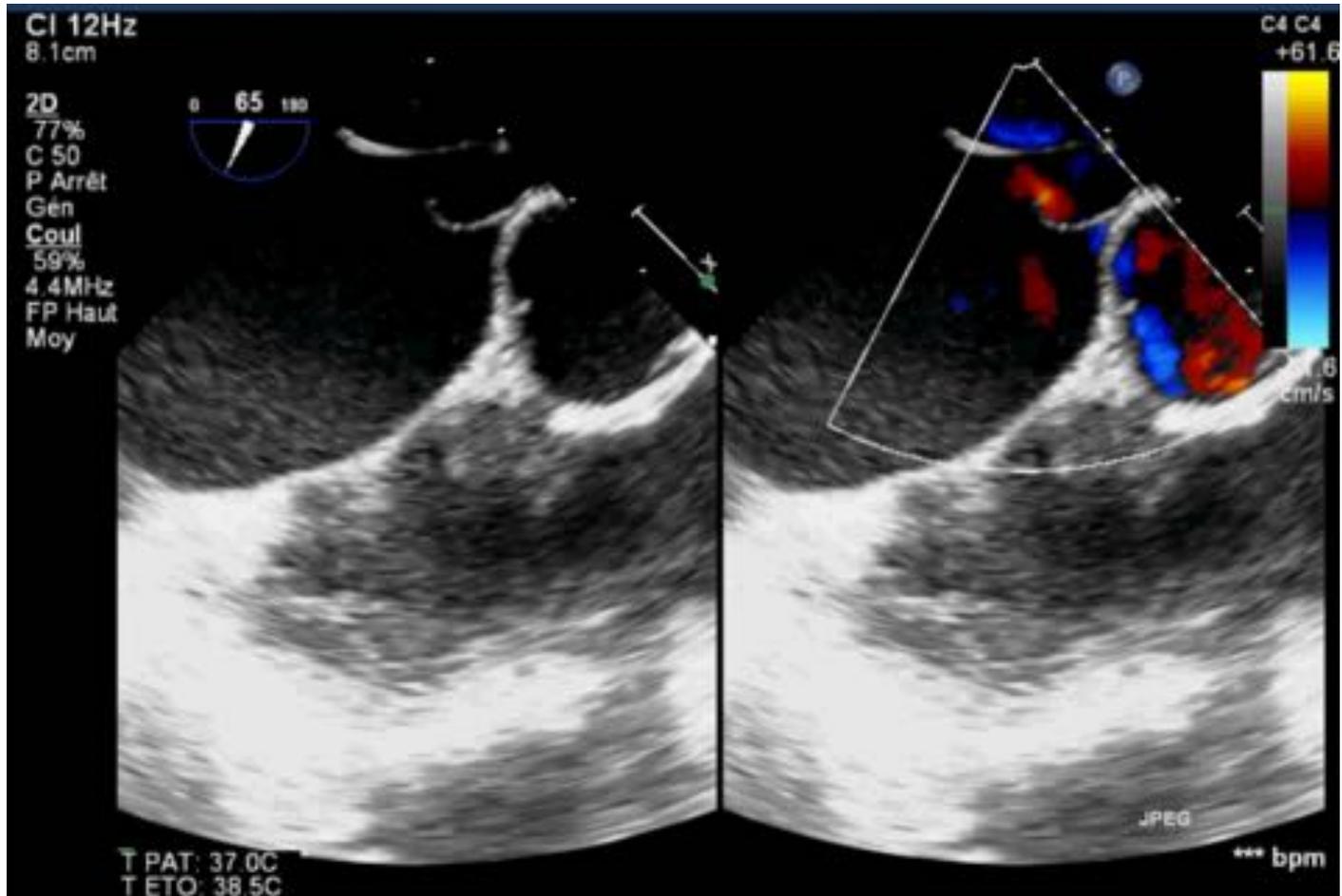


# CAS CLINIQUE 2

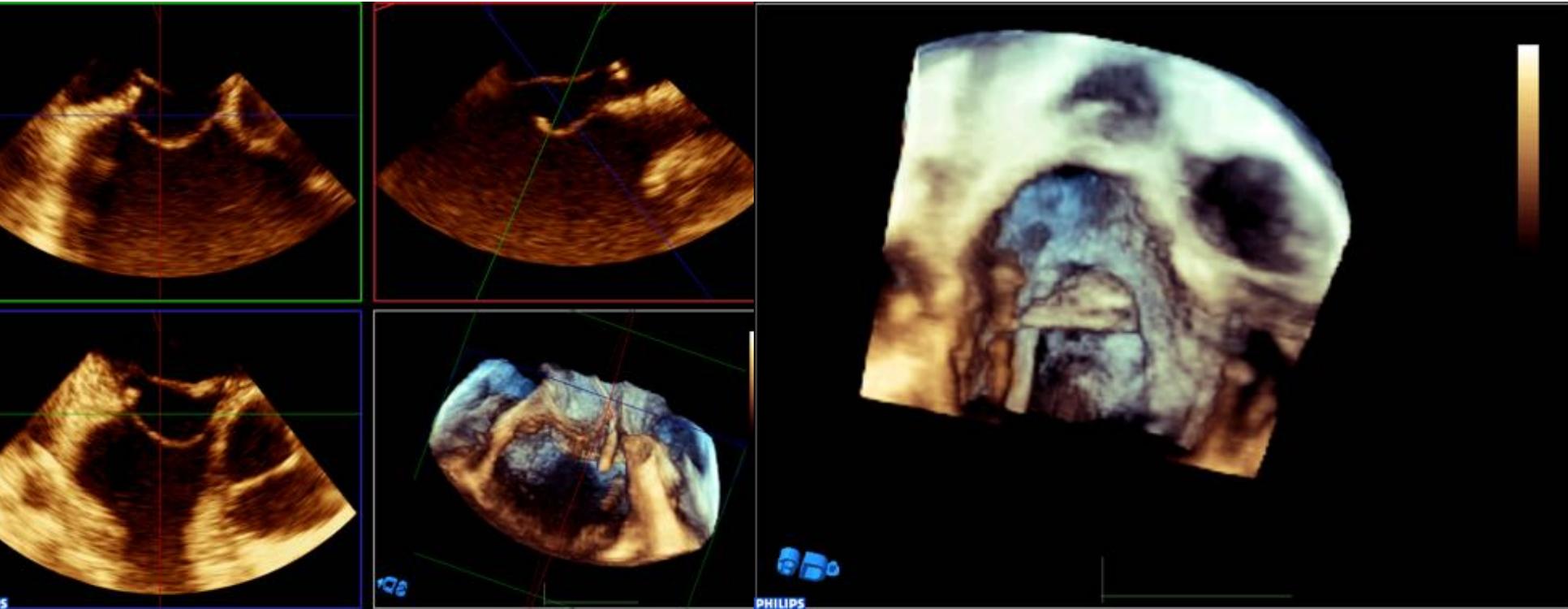


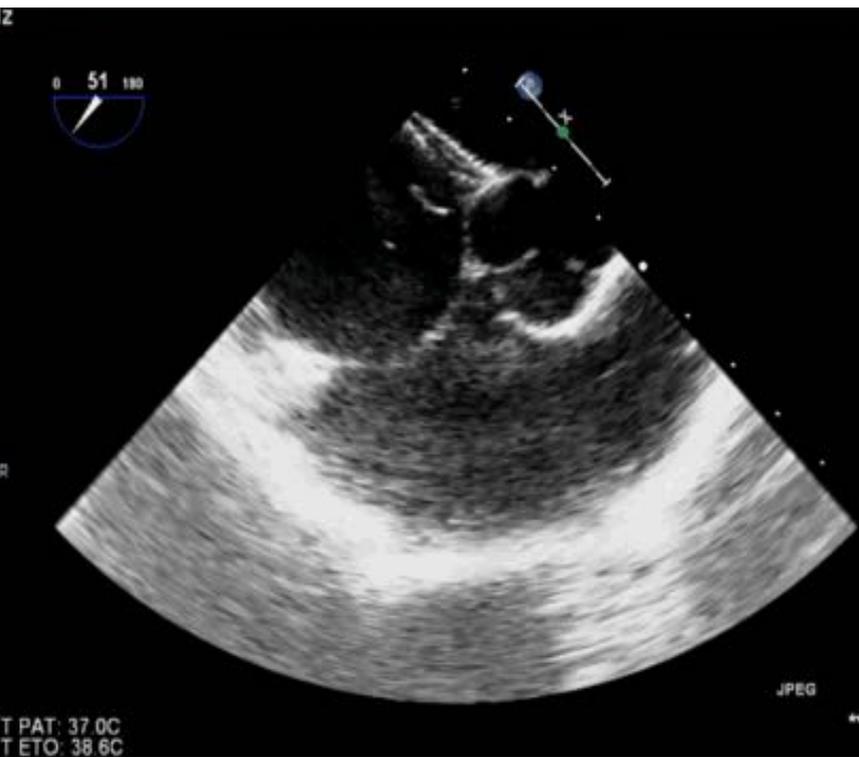
Déficiencia de berge postéro-inferieure → Chirurgie

# CAS CLINIQUE 3

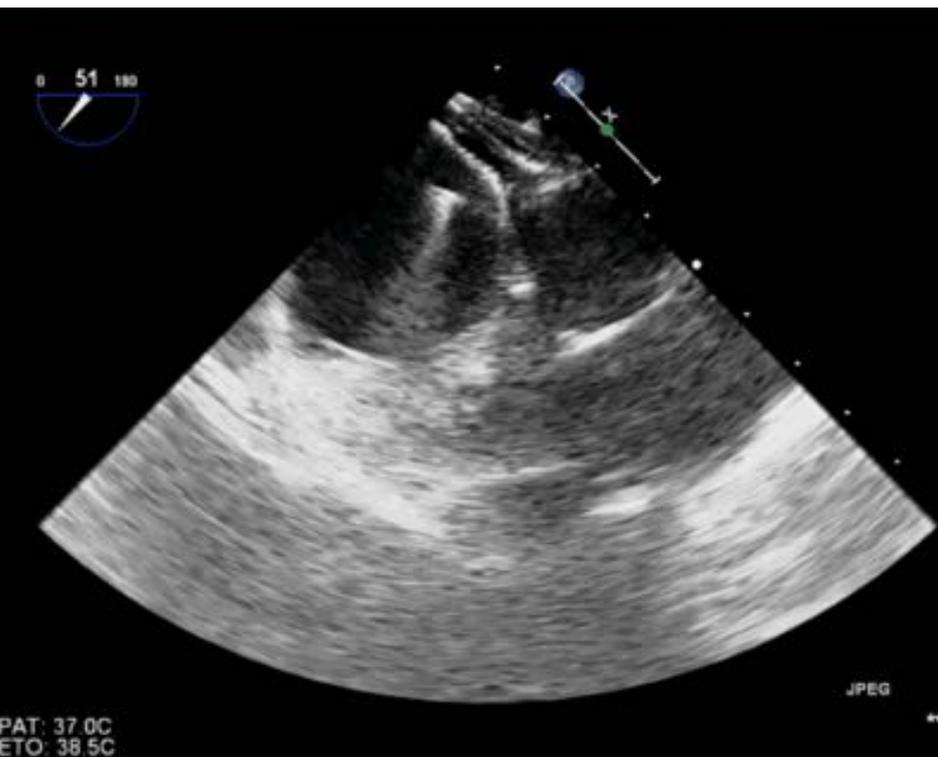


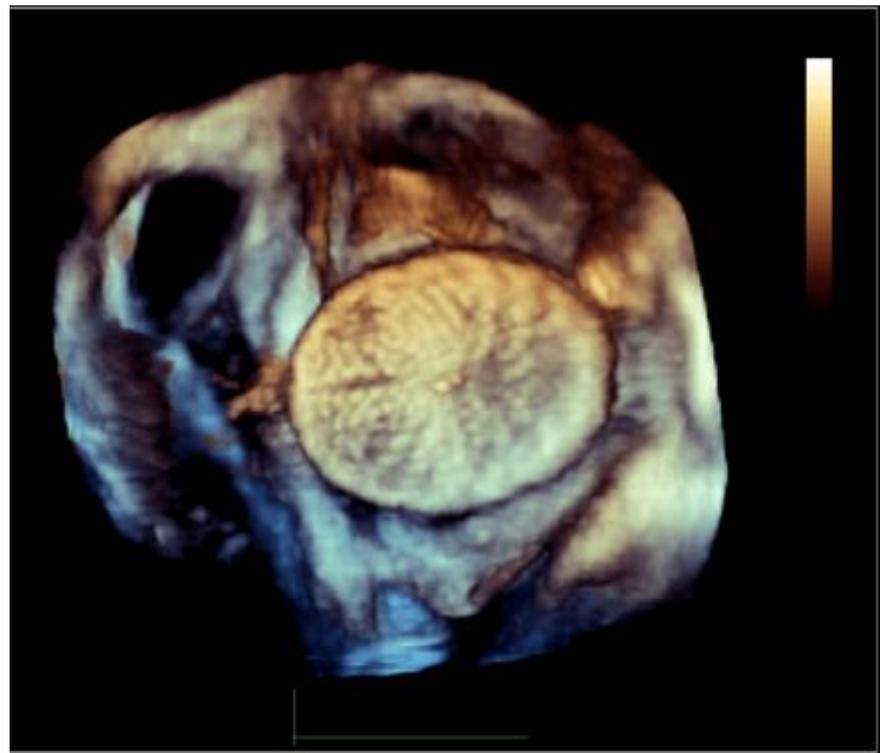
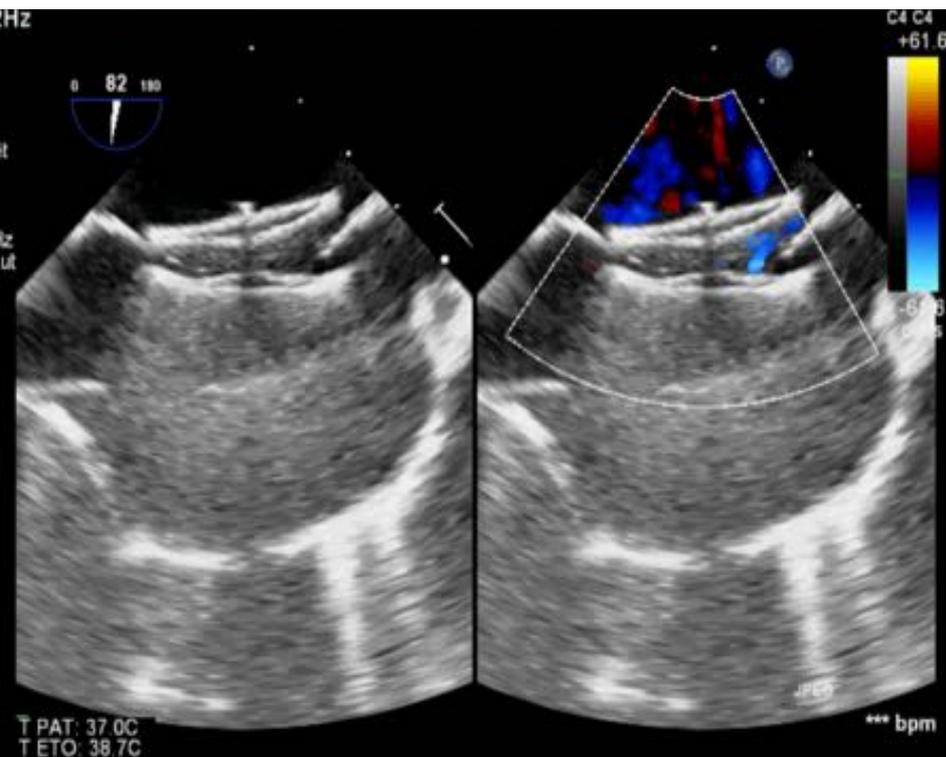
# CAS CLINIQUE 3



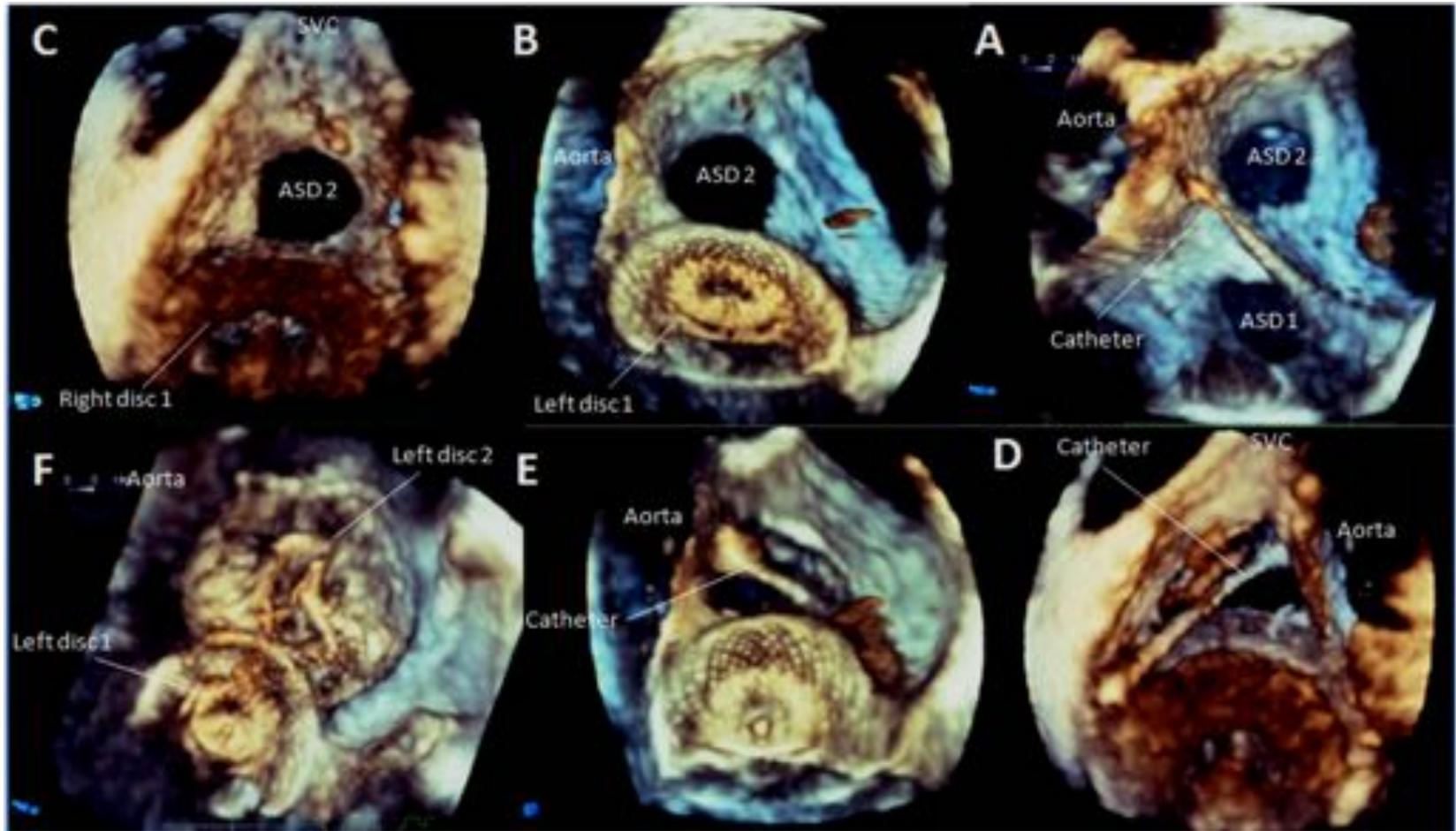


CI 52HZ  
9.0cm  
2D  
77%  
C 45  
P Arrêt  
Gen

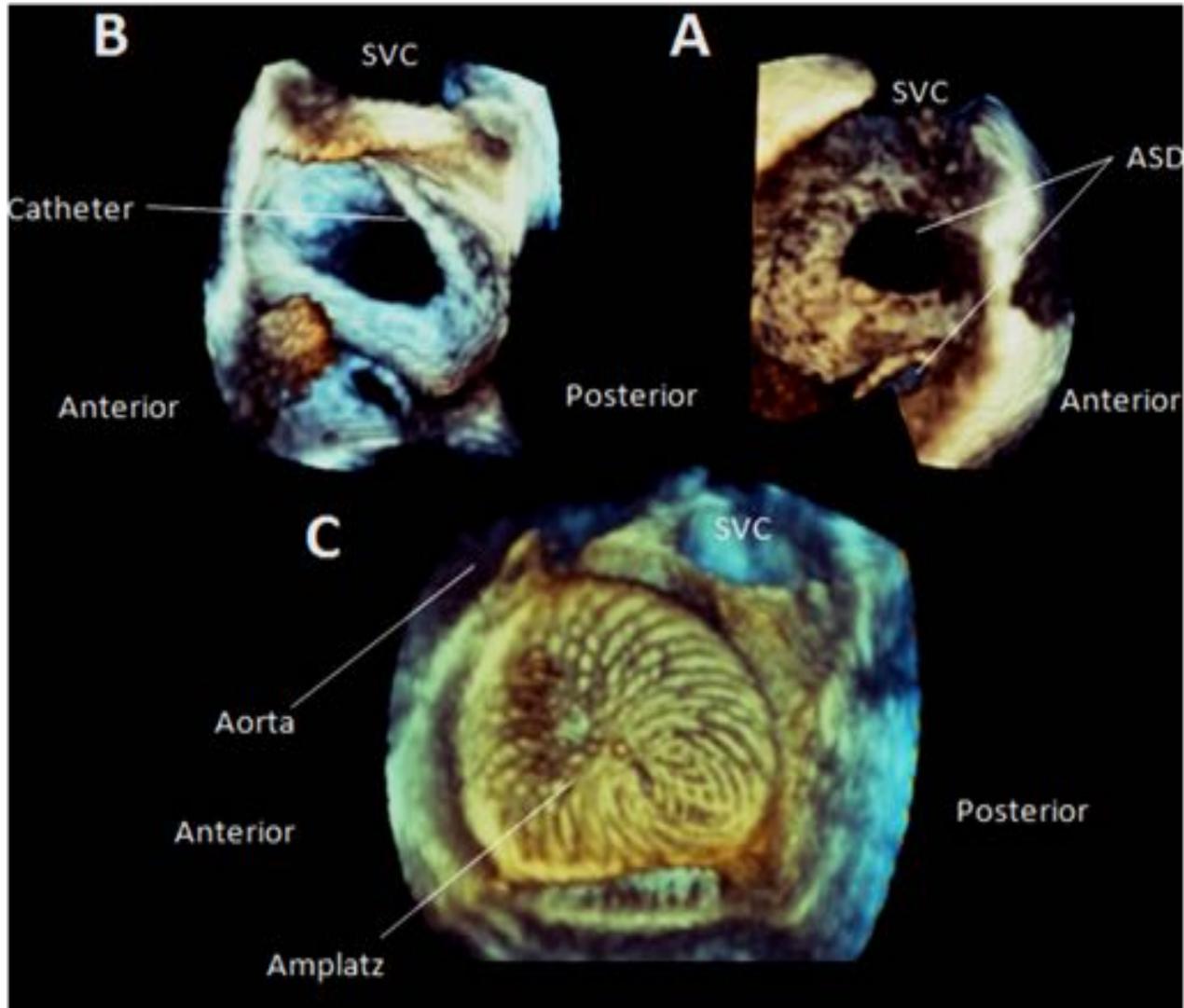




# CIA multiples 1



# CIA multiples 2



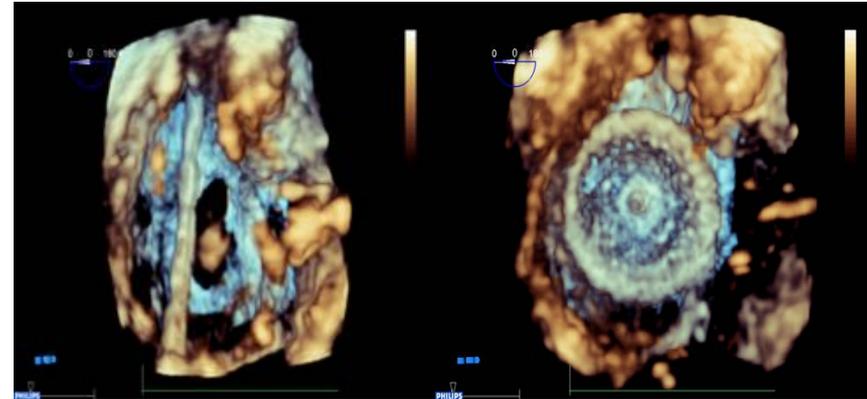
# Communication inter-atriale

## Indication de la fermeture de la CIA

QP/QS > 1,5

Surcharge VD

Embolie paradoxal



CIA os avant et après fermeture par une prothèse Amplatzer en ETO 3D

**Table 4.2** ESC 2010 GL on ACHD

### Indications for intervention in ASD

ASD closure, regardless of symptoms in significant shunt (signs of RV volume overload) and PVR <5 WU.	I-B
Device closure for secundum ASD closure when applicable.	I-C
Intervention for all ASDs, regardless of size, in patients with suspicion of paradoxical embolism (exclusion of other causes).	IIa-C
Intervention for patients with PVR ≥5 WU, but <2/3 SVR or RBP <2/3 systemic pressure (baseline or when challenged with vasodilators, preferably nitric oxide, or after targeted PAH therapy), and evidence of net L-R shunt (Qp/Qs >1.5).	IIb-C
ASD closure in patients with Eisenmenger physiology.	III-C

### Recommendations for post-intervention follow-up

Early post-operative symptoms of undue fever, fatigue, vomiting, chest pain, or abdominal pain may represent post-pericardiotomy syndrome with tamponade and should prompt immediate evaluation with echocardiography.	I-C
Annual clinical follow-up is recommended for patients post-operatively if their ASD was repaired as an adult and the following conditions persist or develop:	I-C
a. Pulmonary arterial hypertension.	
b. Atrial arrhythmias.	
c. RV or LV dysfunction.	
d. Coexisting valvular or other cardiac lesions.	
Evaluation for possible device migration, erosion, or other complications is recommended for patients 3 months to 1 year after device closure and periodically thereafter.	I-C
Device erosion, which may present with chest pain or syncope, should warrant urgent evaluation.	I-C

# Complications précoces après fermeture percutanée d'une CIA

	≤15 kg	>15 kg	All
<i>Numbers of patients</i>	112 (44%)	140 (56%)	252 (100%)
<i>Major complications</i>	11 (10%)	5 (4%)	16 (7%)
Need for emergent surgical procedure	2 (2%)	2 (1%)	4 (2%)
Arrhythmias requiring treatment	1 (1%)	1 (1%)	2 (1%)
Bleeding requiring transfusion	2 (2%)	0	2 (1%)
Pulmonary hypertension crisis	1 (1%)	0	1 (1%)
Blood pressure drop requiring treatment	1 (1%)	0	1 (1%)
Time to discharge >24 h	4 (4%)	1 (1%)	5 (2%)
Prolonged arrhythmias or potentially lethal events during procedure	0	1 (1%)	1 (1%)
<i>Minor complications</i>	1 (1%)	5 (4%)	6 (2%)
Arrhythmias not needing treatment		4 (3%)	4 (12%)
Bleeding not needing transfusion		1 (1%)	1 (1%)
Blood pressure drop	1 (1%)		1 (1%)

# Complications tardives après fermeture percutanée d'une CIA

**Table 1.** Summary of the main long-term complications after percutaneous ASD closure

Complication	Incidence	Delay from closure	Complications	Risk factors	Treatment
Cardiac erosion	0.04%-0.28%	Up to 9 y	Death (0.05%) Stroke	Absent or deficient aortic rim Device oversizing Device protrusion into atrial or aortic wall, or both Flaring of the device around aortic root	Surgical repair of erosion ± device removal Medical management (pericardiocentesis)
Device thrombosis	0.8%-1.2%	Up to 2 y	Stroke (10%-15%)	Postprocedural AF Coagulopathies	Antithrombotic therapy Surgical thrombectomy
Atrial arrhythmias	11% 10 years after closure	—	Stroke	Early ASD closure	Antiarrhythmic agents Catheter ablation
Complete AV block	5 published cases	Up to 4 y	—	Early conduction abnormalities AV conduction deterioration	PM implantation
Infective endocarditis	6 published cases	Up to 4 y	—	Lack of antibiotic prophylaxis	Antibiotics ± surgical device removal

AF, atrial fibrillation; ASD, atrial septal defect; AV, atrioventricular; PM, pacemaker.

# Fermeture chirurgicale

**Les voies d'abord sont :**

- **la sternotomie le plus souvent**
- **la thoracotomie postérieure droite chez la petite fille**
- **la thoracotomie sous-mammaire droite chez l'adolescente**



# Fermeture chirurgicale

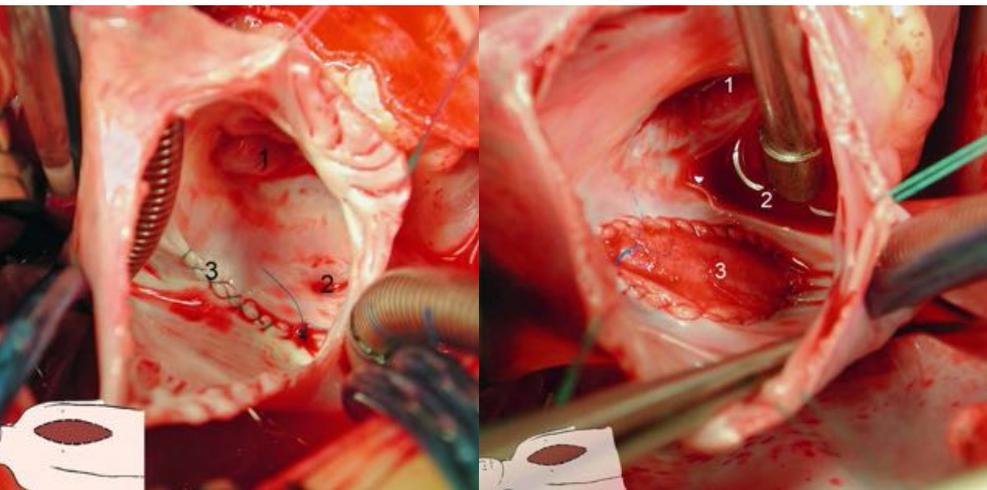
## Les indications sont :

- CIA os impossibilité ou échec de fermeture percutanée
- CIA sinus venosus
- CIA ostium primum avec shunt significatif et/ou fuite de la valve AV gauche
- CIA sinus coronaire

# Fermeture chirurgicale de CIA os

Sous CEC, après auriculotomie droite, suture directe ou à l'aide d'un patch de:

- Péricarde: autologue le plus souvent
- Synthétique : Dacron ou Gore-tex



**La mortalité opératoire est très faible < 0,5%**

- Les complications sont rares :**
- syndrome post-péricardotomie
  - infection de la cicatrice
  - trouble du rythme auriculaire

Table 1. Complications of surgery versus device closure.

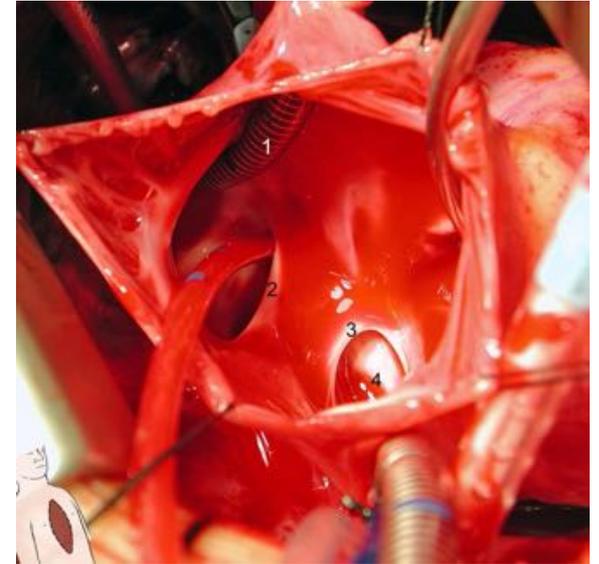
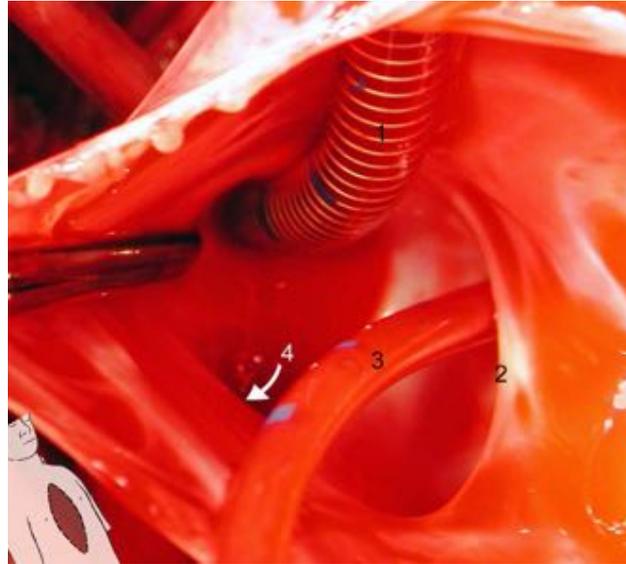
Complication	Bove et al.: children and adults (30)		Bialkowski et al.: children 2–18 years (14)		Butera et al.: children <6 years (15)		Butera et al.: children and adults (20)		Du et al.: children and adults (21)	
	Surgery (%)	Device (%)	Surgery (%)	Device (%)	Surgery (%)	Device (%)	Surgery (%)	Device (%)	Surgery (%)	Device (%)
Arrhythmias	7.3	6.5	36	2.1	0	1.2	7.8	1.9	5.2	3.9
Pulmonary	3.6	1.2	–	–	1.2	1.2	4.1	0	1.3	0
Pericardial effusion	13.7	0	27.2	0	4.8	0	6.3	0.6	3.9	0
Tamponade	–	–	–	–	1.2	0	–	–	1.9	0
LV dysfunction	1.3	0	–	–	1.2	0	–	0.4 (7)	0.6	0
Embolization	0	1.2	–	–	0	1.2	0	3.4	0	0.7
Grain AV-fistula	0	1.2	–	–	–	–	–	–	–	–
Grain hematoma	0	3.6	–	–	–	–	0	0.1	–	–
Headache	–	–	0	4.2	–	–	–	–	0	0.5
Hemiparesis	–	–	2.2	0	1.2	0	–	–	–	–
Blood transfusion	–	–	40.9	2.1	1.2	0	6.1	0	1.3	0
Pleural effusion	–	–	–	–	1.2	0	2.3	0	0.6	0
Fever	–	–	–	–	2.4	2.4	1.7	0	–	–
Thrombus	–	–	–	–	–	–	1.4	0.4	0	0.2
Femoral vein thrombosis/injury	–	–	–	–	1.2	0	0	0.5	–	–

Table of complications in five studies of atrial septal defect (patent foramen ovale) closure, comparing surgery and device closure (15,16,20–22).

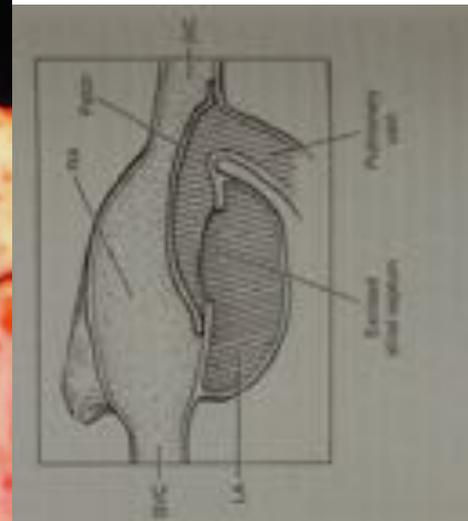
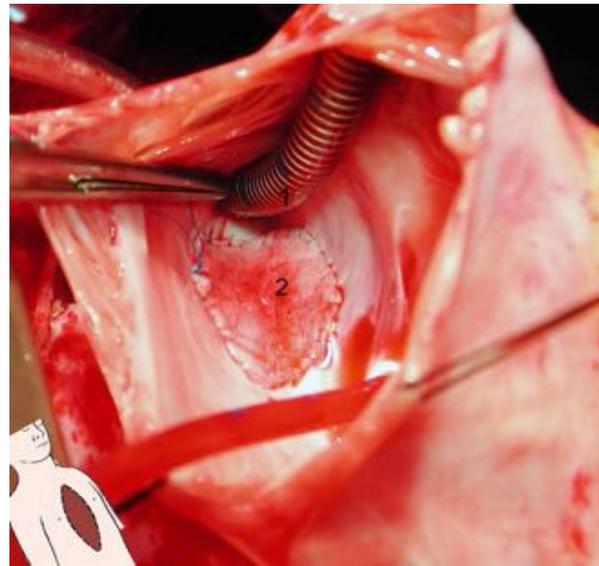
(7): Unclear whether RV or LV failure.

AV: Arteriovenous; LV: left ventricular; RV: Right ventricular.

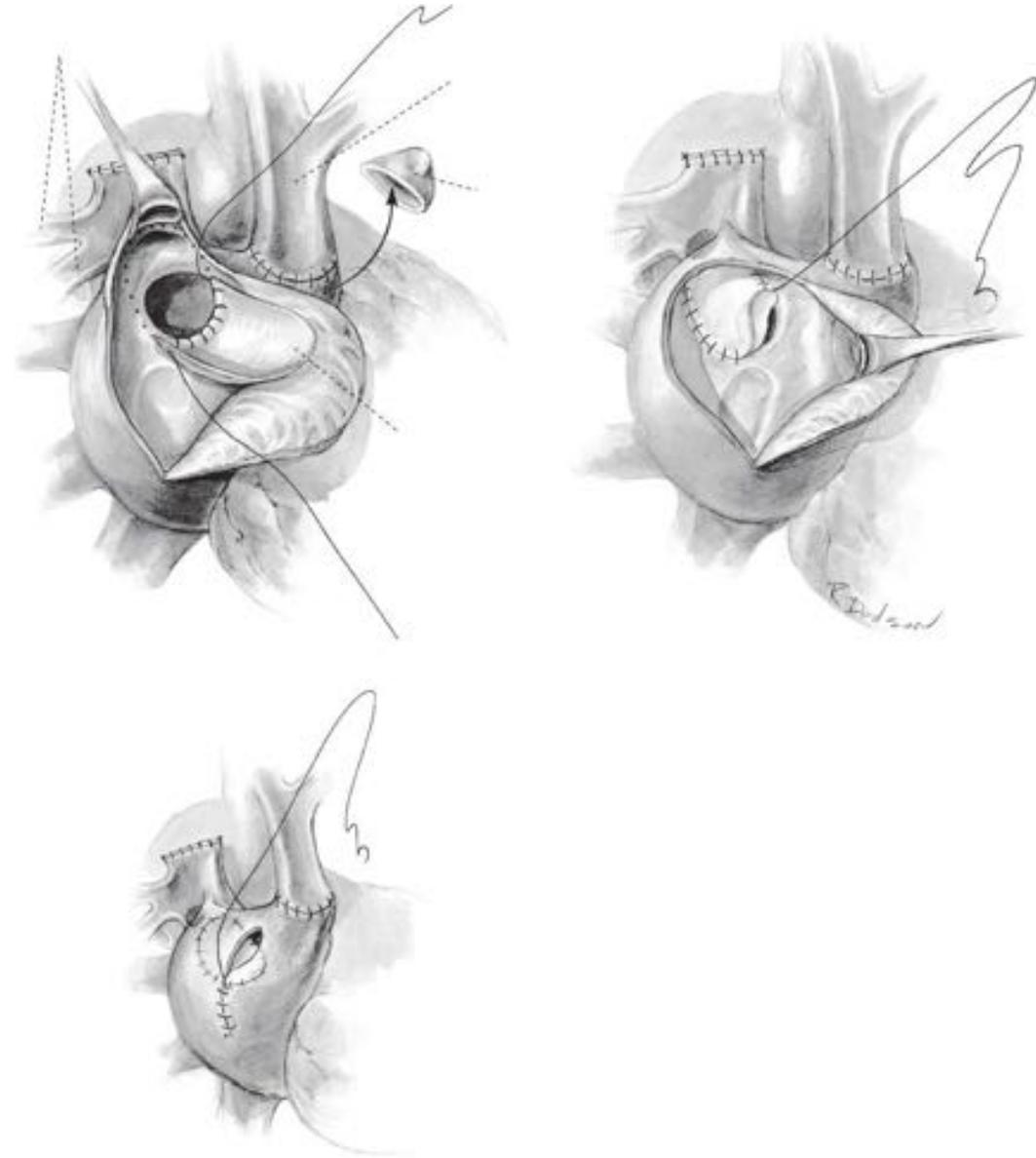
# Fermeture chirurgicale de CIA sinus venosus



**Le patch est cousu de façon à drainer la VP SD à l'OG.**



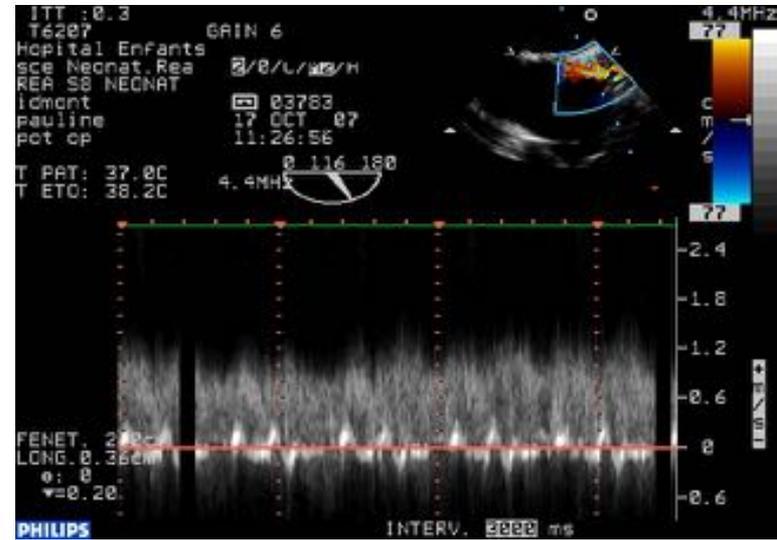
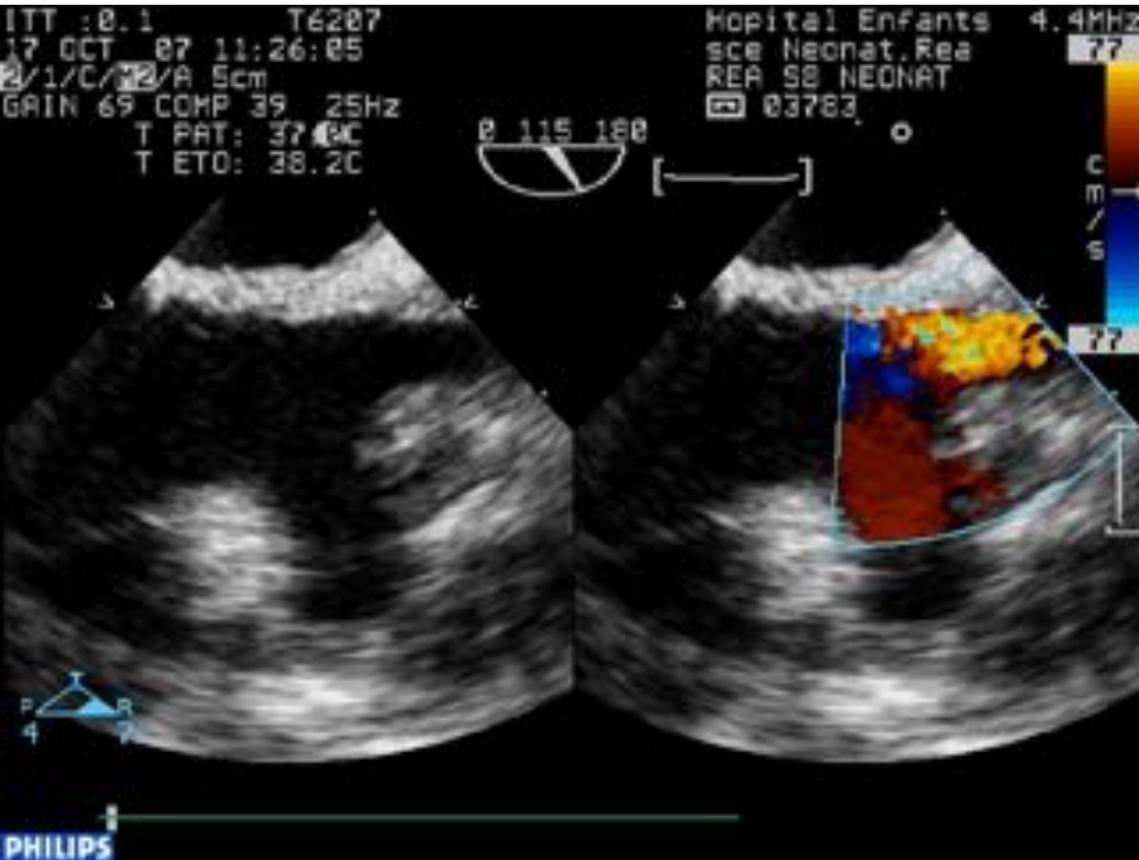
# Fermeture chirurgicale de CIA sinus venosus



Dans les cas où la VP se jette haut dans la VCS, celle-ci est anastomosée à l'auricule droit

**(Technique de Warden)**

# *Post-Operative SV*

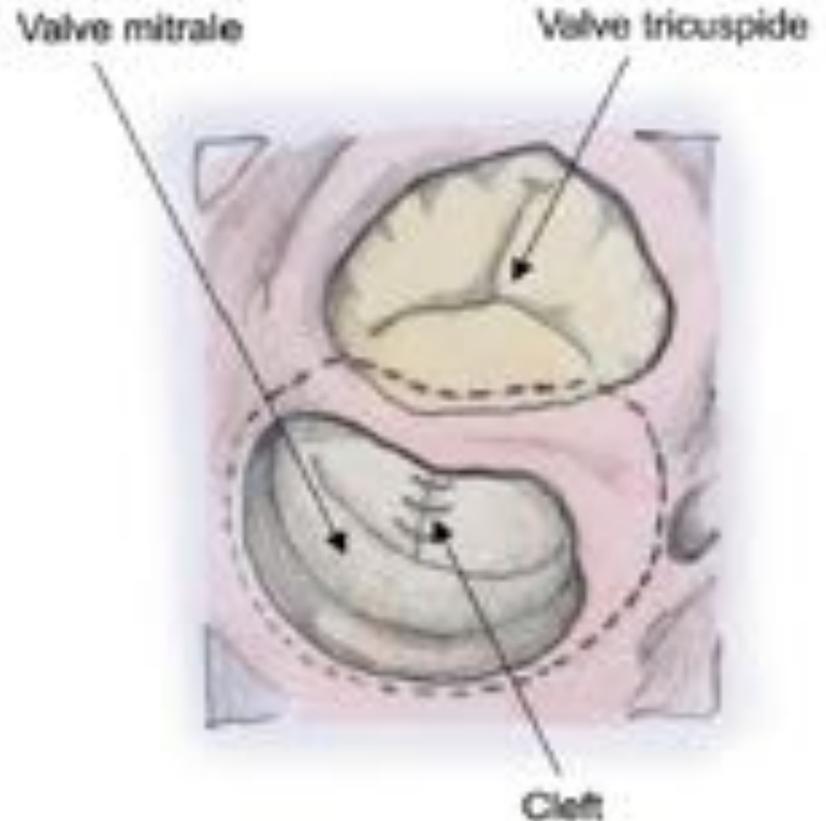


**Une complication rare est l'obstruction VP ou VCS**

# Fermeture chirurgicale de CIA op

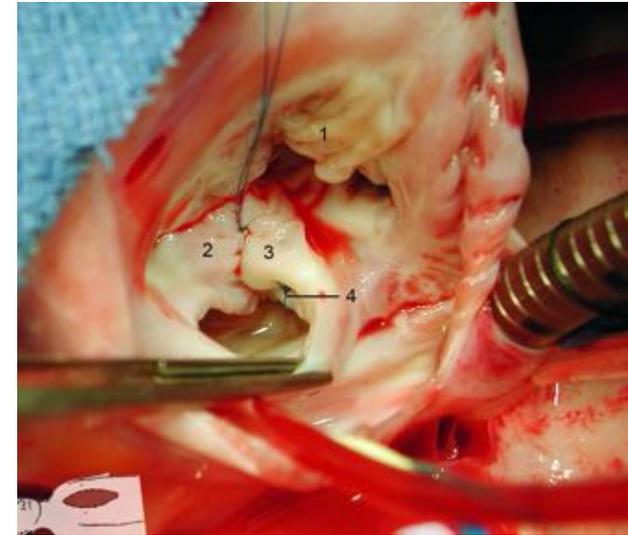
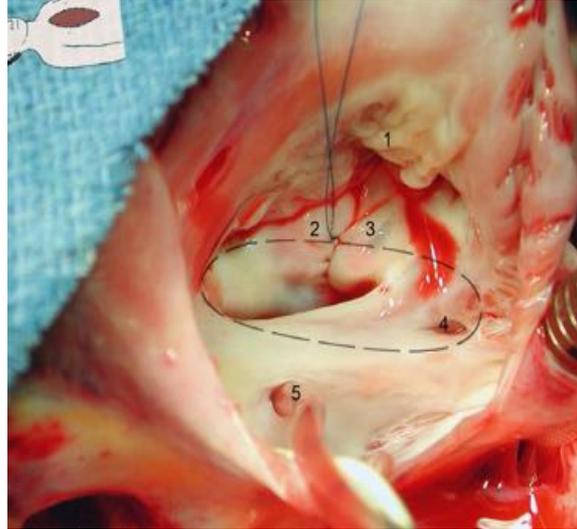
**Le 1er temps opératoire consiste de suturer la fente mitrale**

**Le risque est la fuite mitrale résiduelle, ou la sténose mitrale**



# Fermeture chirurgicale de CIA op

Le 2ème temps opératoire consiste à coudre le patch pour fermer la CIA en ne lésant pas le noeud AV



Le risque est le BAV post-opératoire

