

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 :

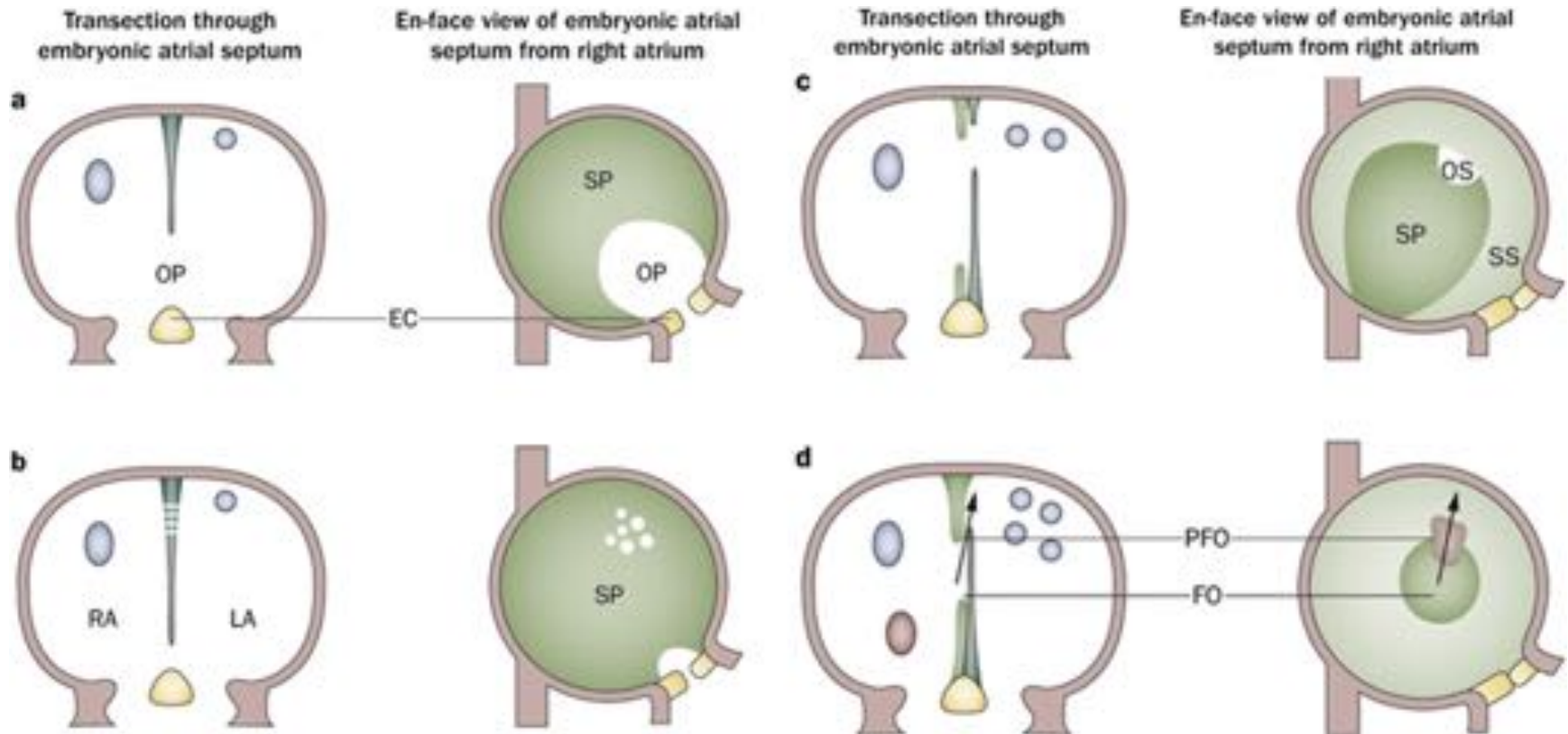
- BAV du 1er degré
- gène Nkx2.5

3- Syndromes

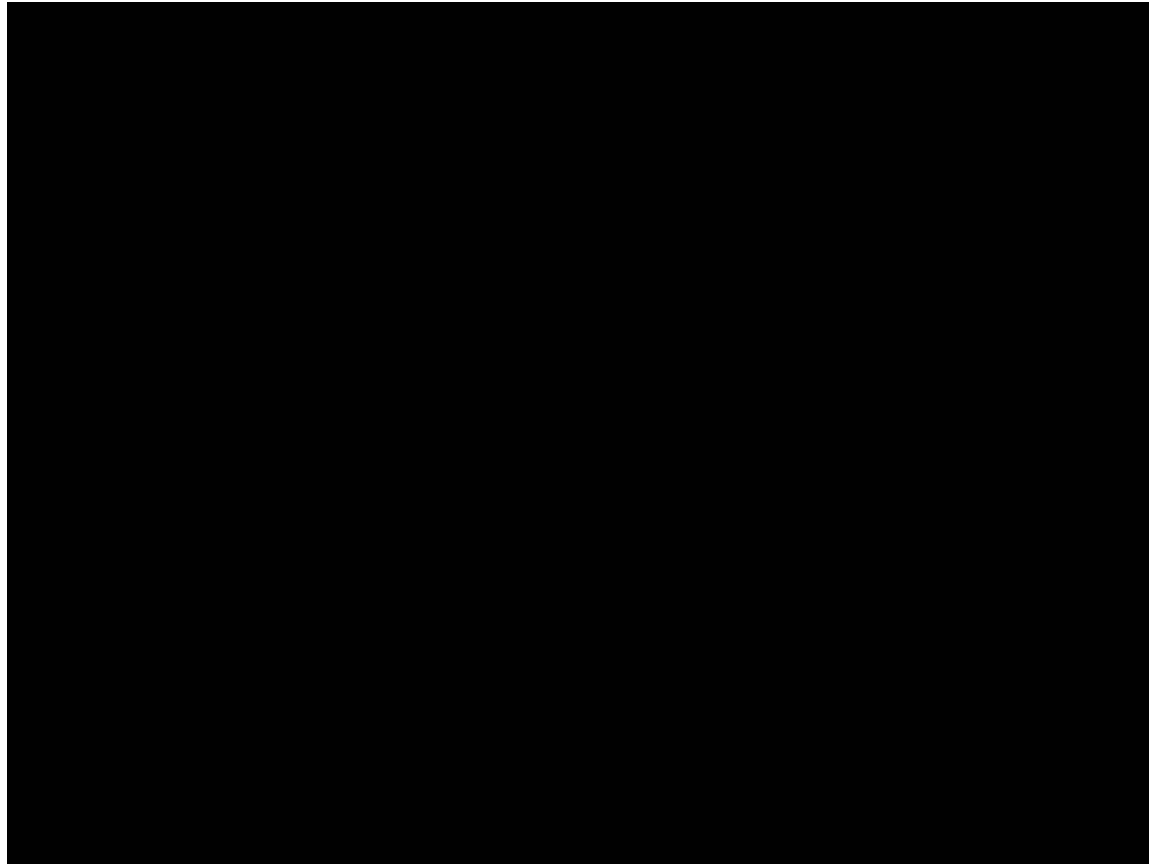
- Holt-Oram (gène Tbx5, autosomique dominante, anomalie des membres supérieurs)
- Alcoolofeotale
- Aberration chromosomique (Noonan)

Embryologie des CIA

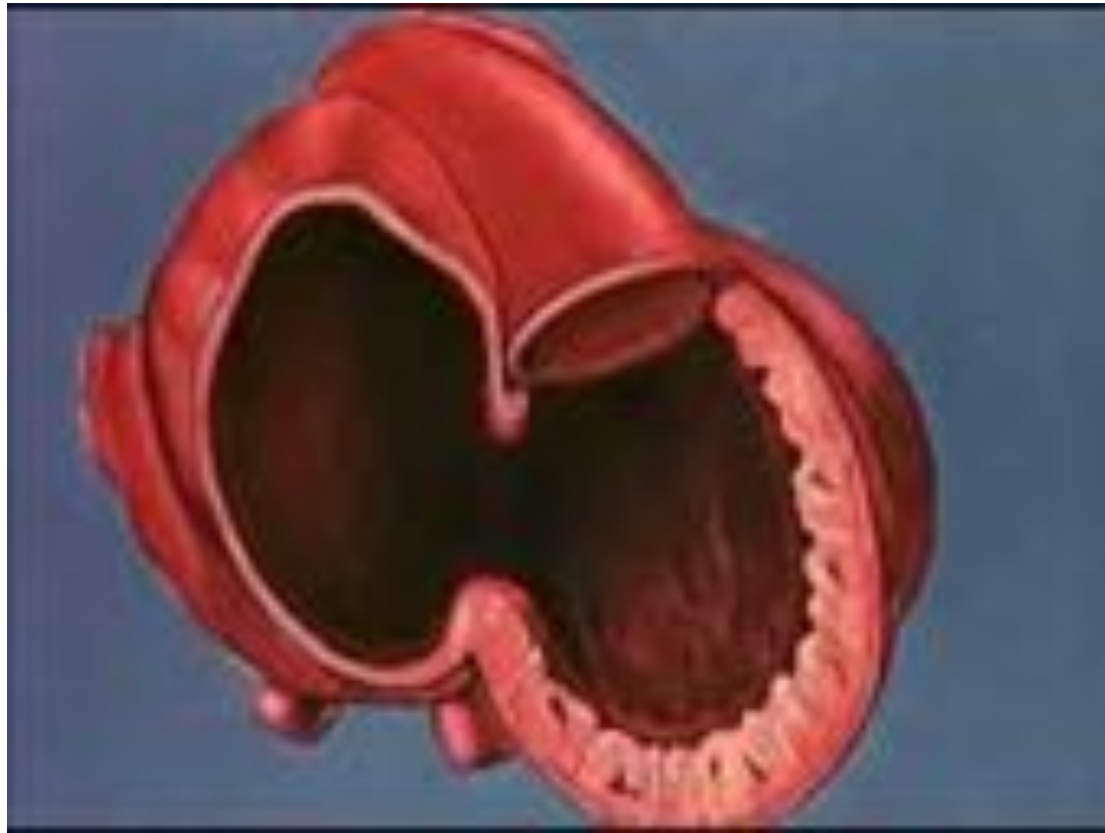
J27-J28 Cloisonnement de l'oreillette primitive



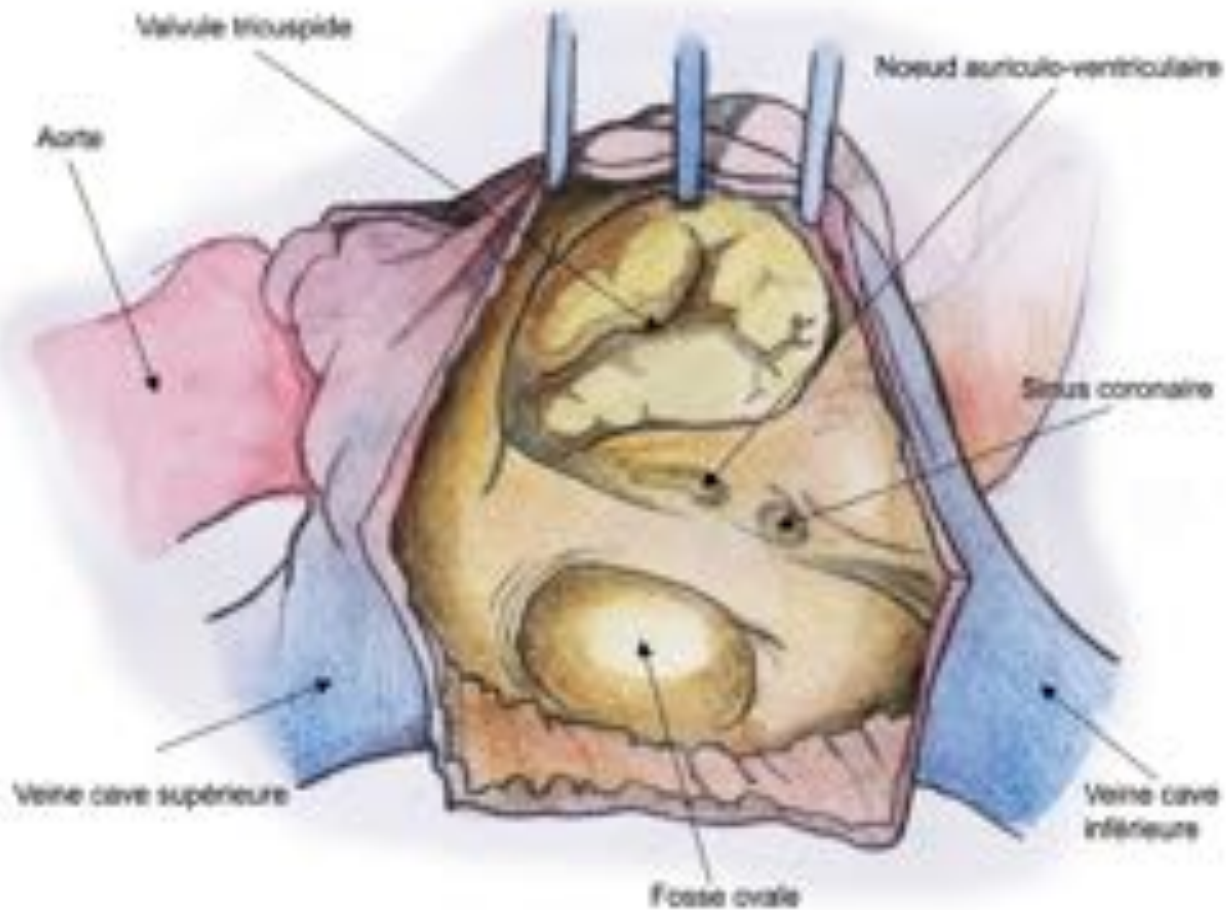
Embryologie des CIA



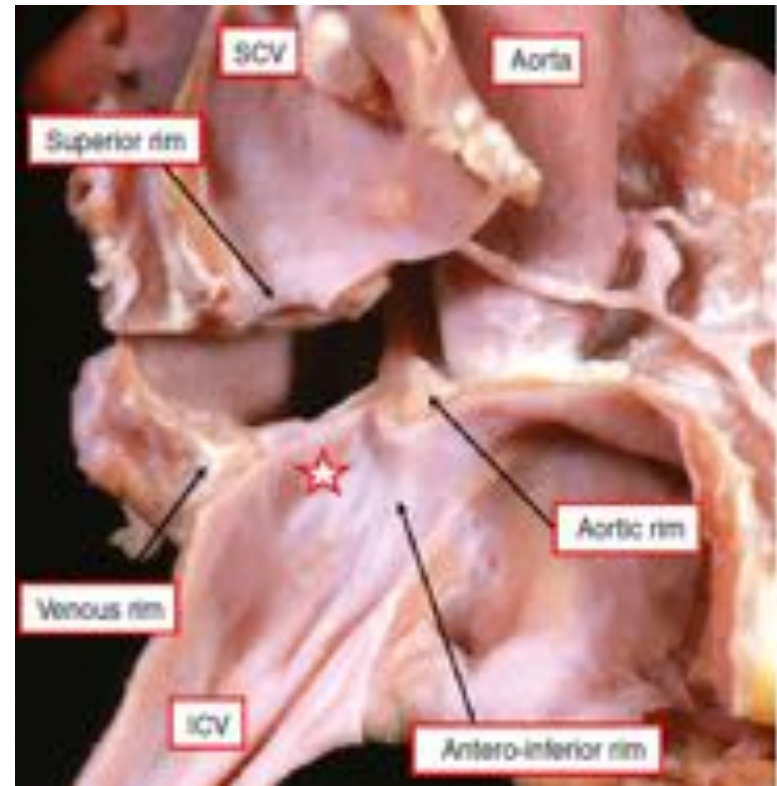
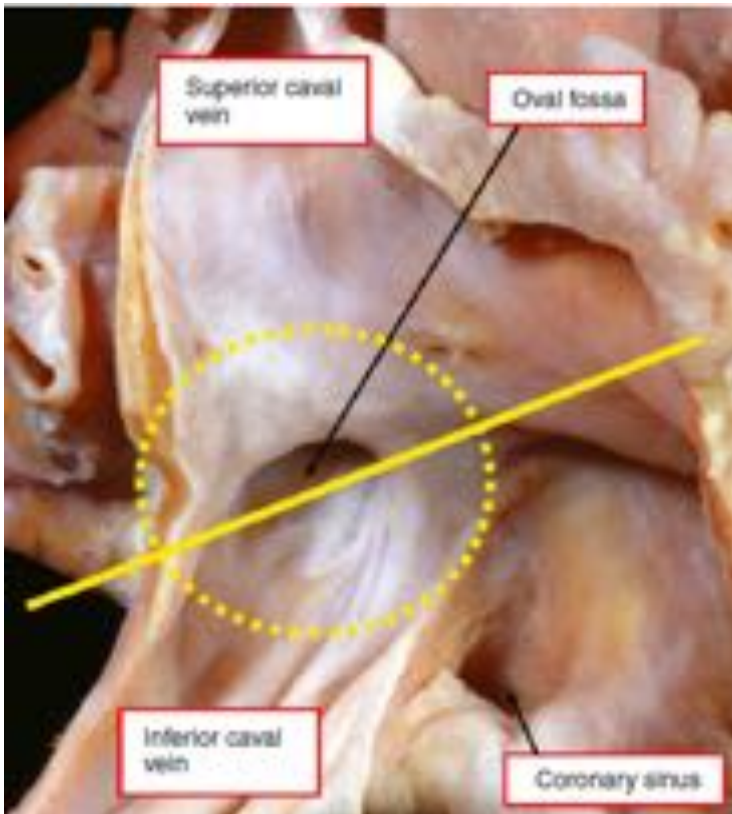
Embryologie de CIA



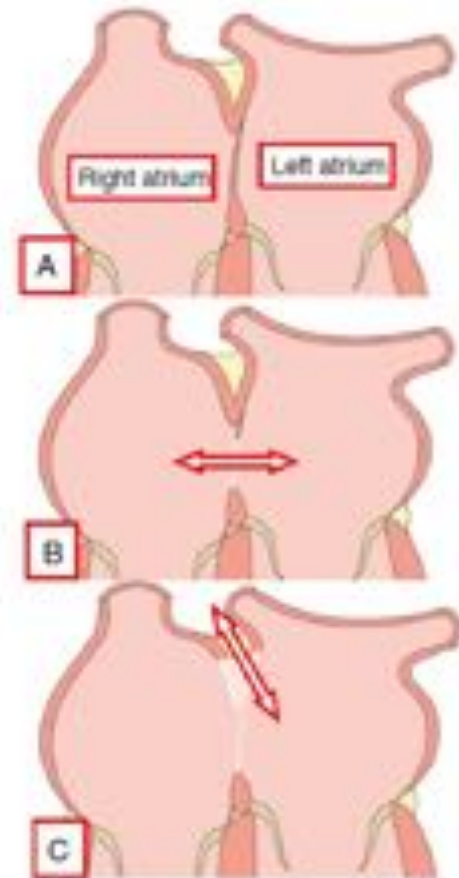
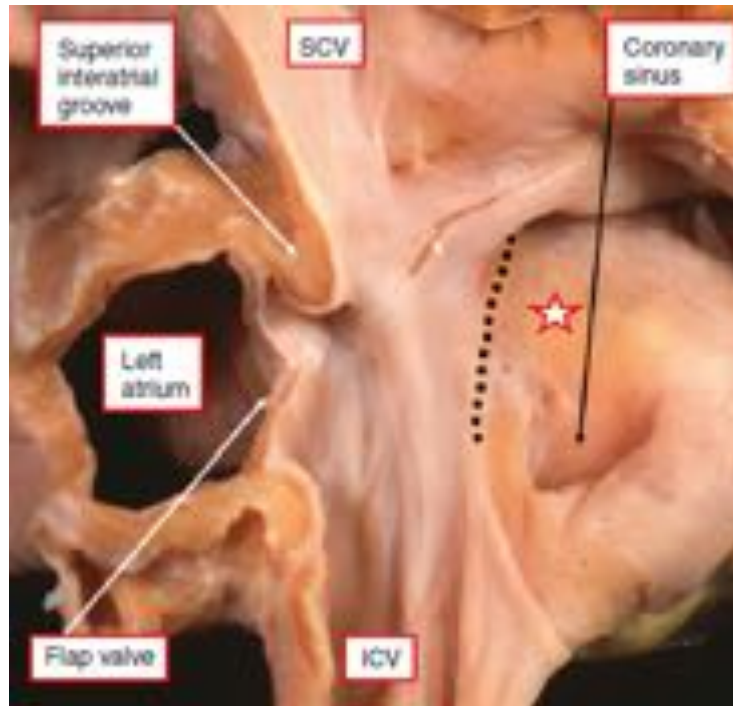
Anatomie du septum inter-auriculaire



Anatomie du septum inter-auriculaire



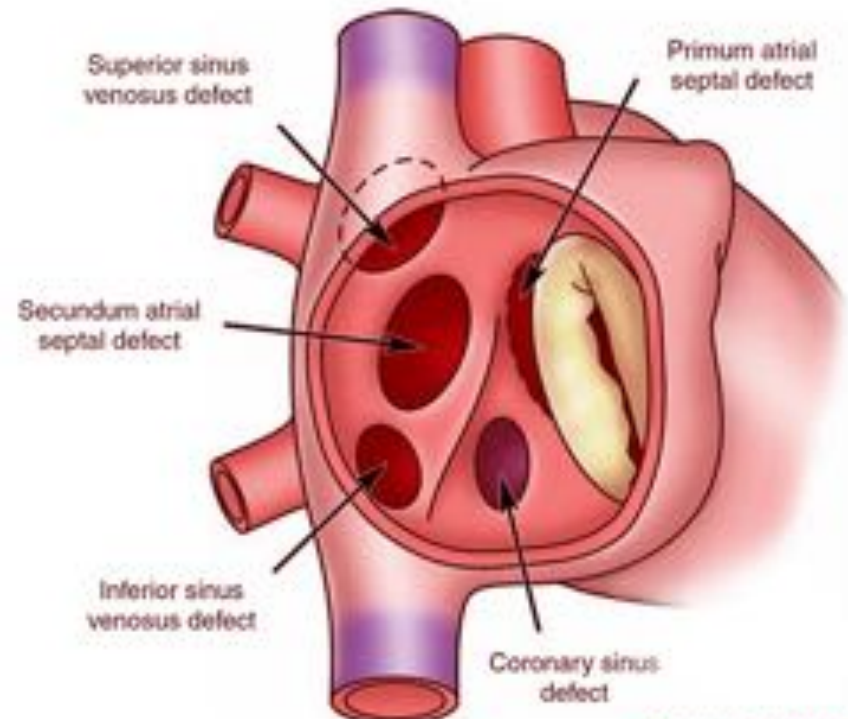
Anatomie du septum inter-auriculaire



Formes anatomiques

4 Types:

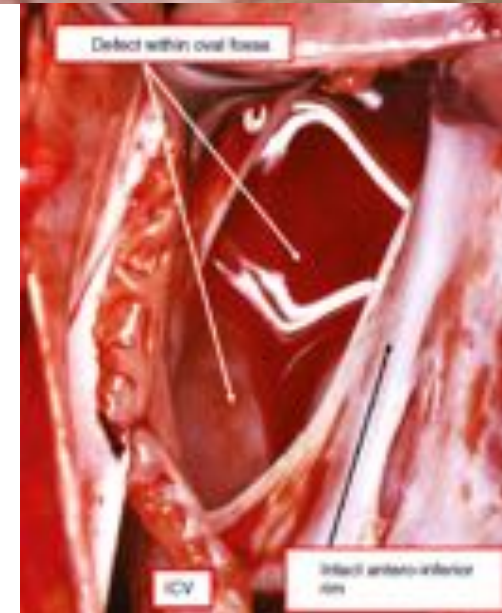
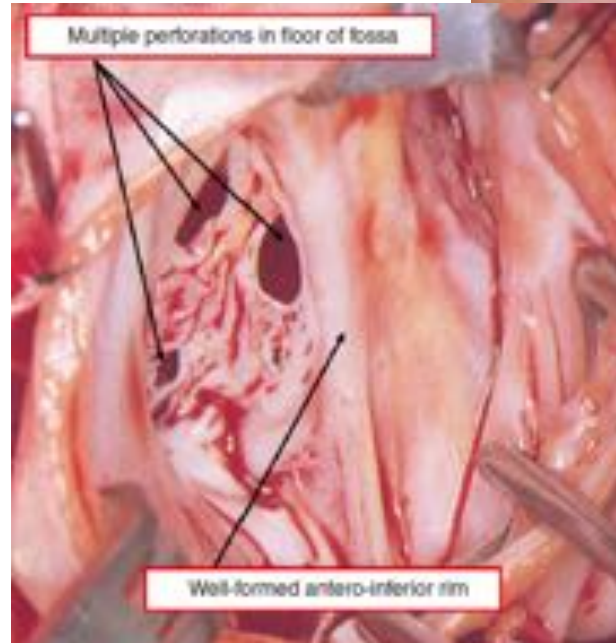
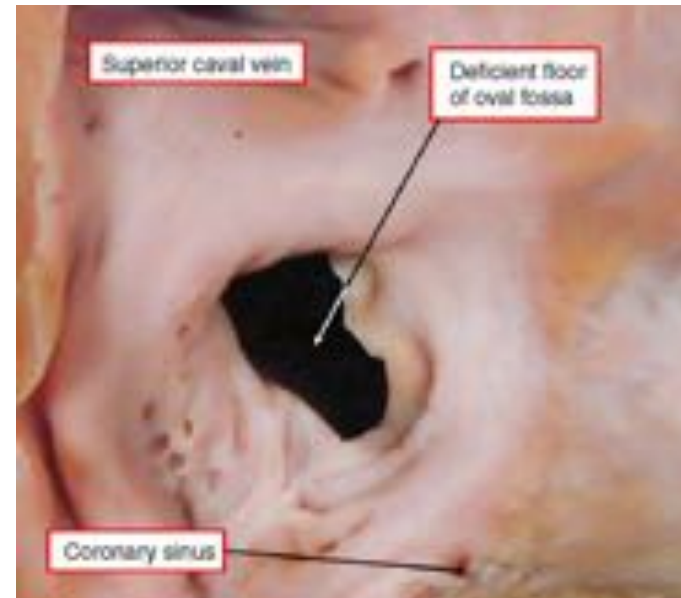
1. CIA Ostium secundum
(la plus fréquente : 9/10)
2. CIA Ostium primum
(anomalie de la valve AV)
3. CIA sinus venosus
(retour VP anormal partiel)
4. CIA sinus coronaire.



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.

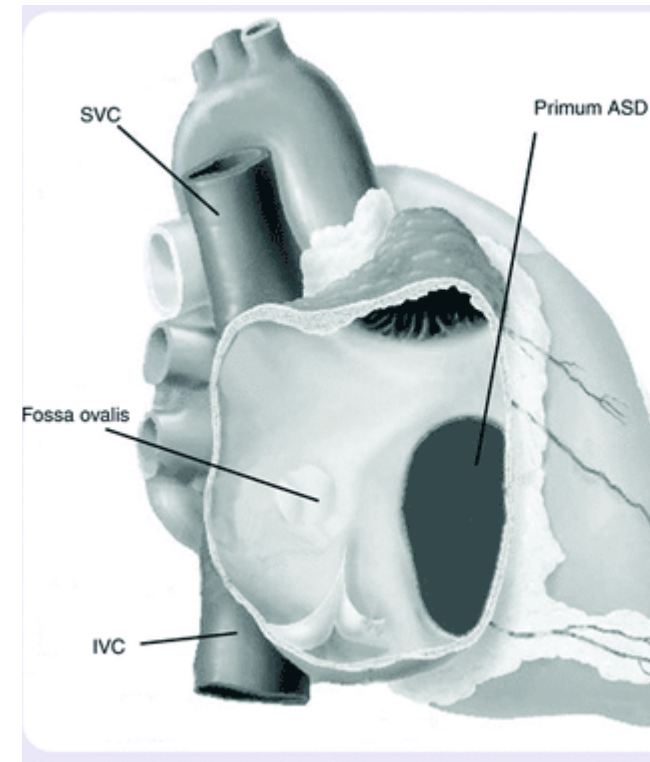


Formes anatomiques

2. CIA ostium primum

En continuité avec les valves AV

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

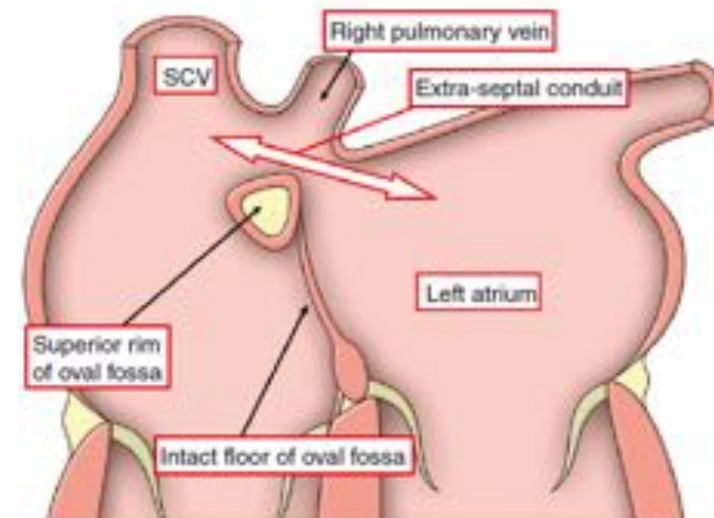
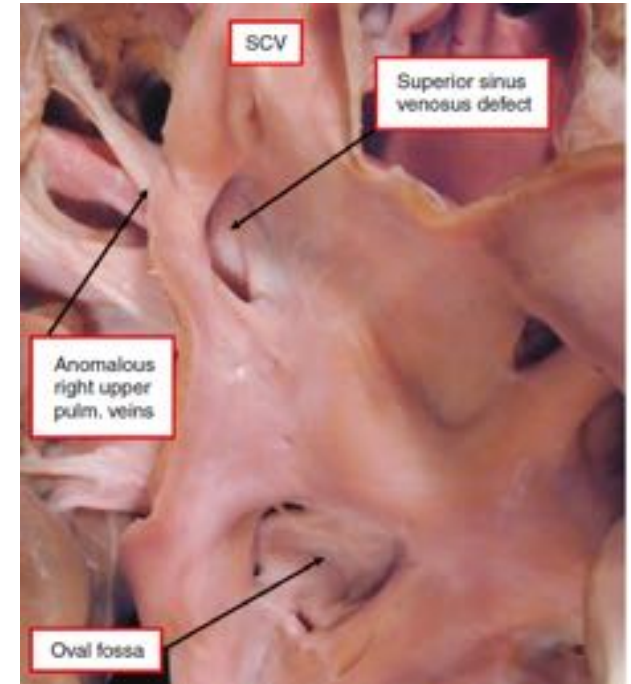


Formes anatomiques

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



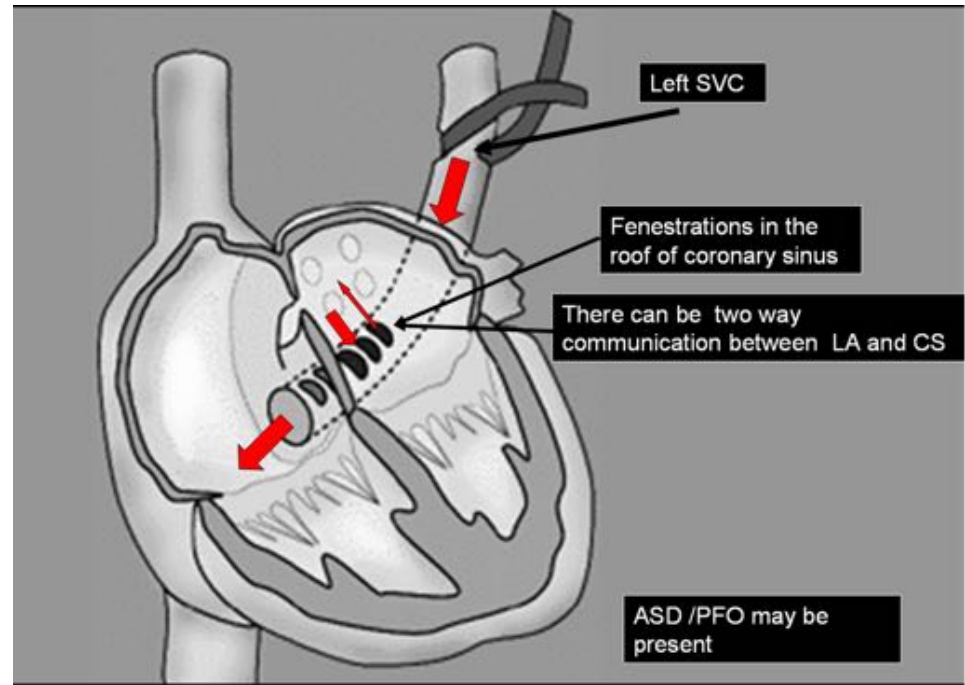
Formes anatomiques

4. CIA sinus coronaire

Défaut au toit du SC:

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

* Avec ou sans VCSG

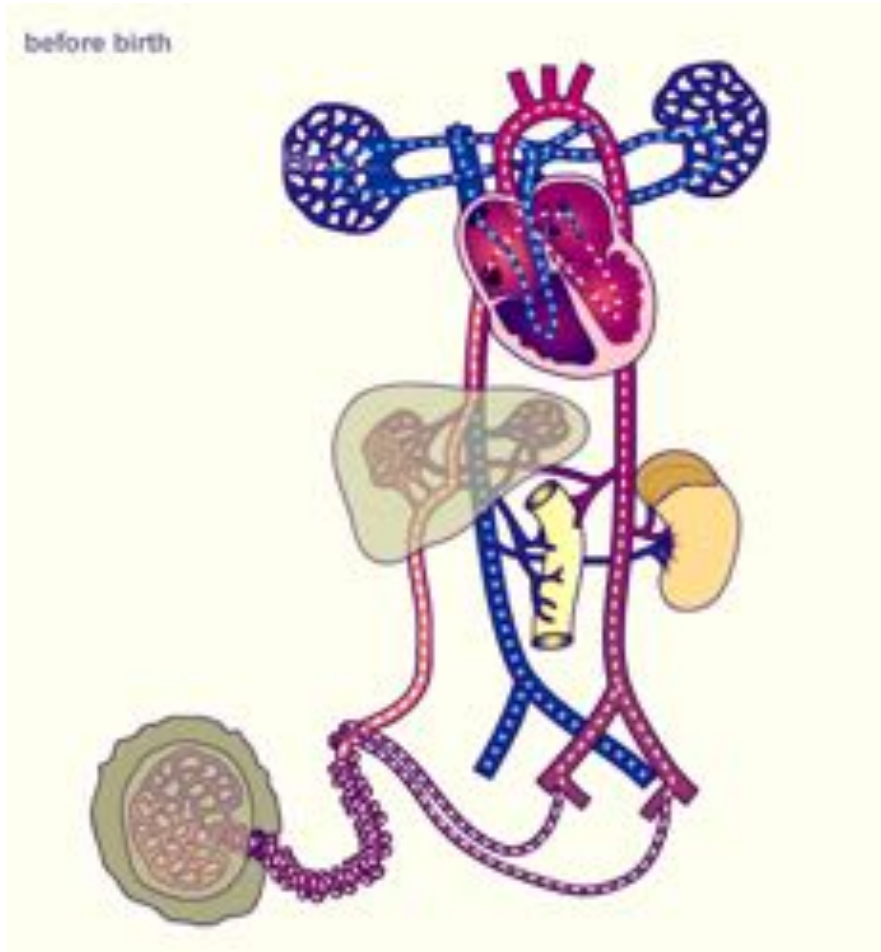


La circulation foetale

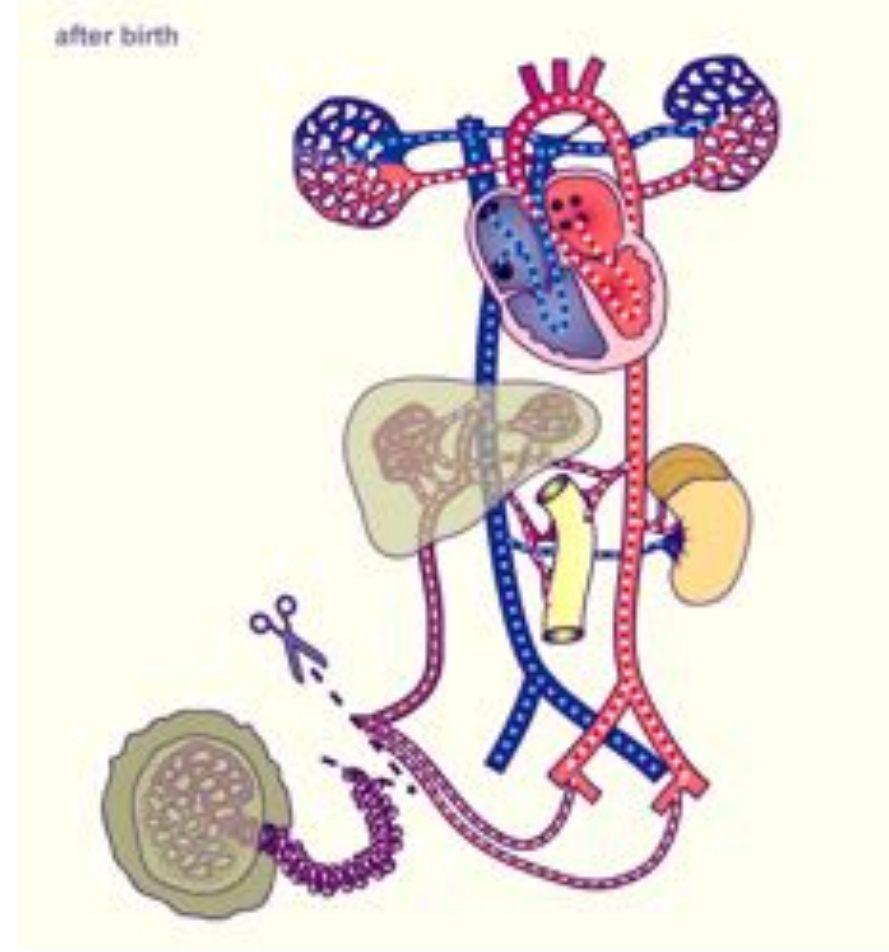


Résistances AP = 10 fois RVS
Sang saturé DV- VCI - PFO
Sang désaturé VCS –VD

Avant la naissance

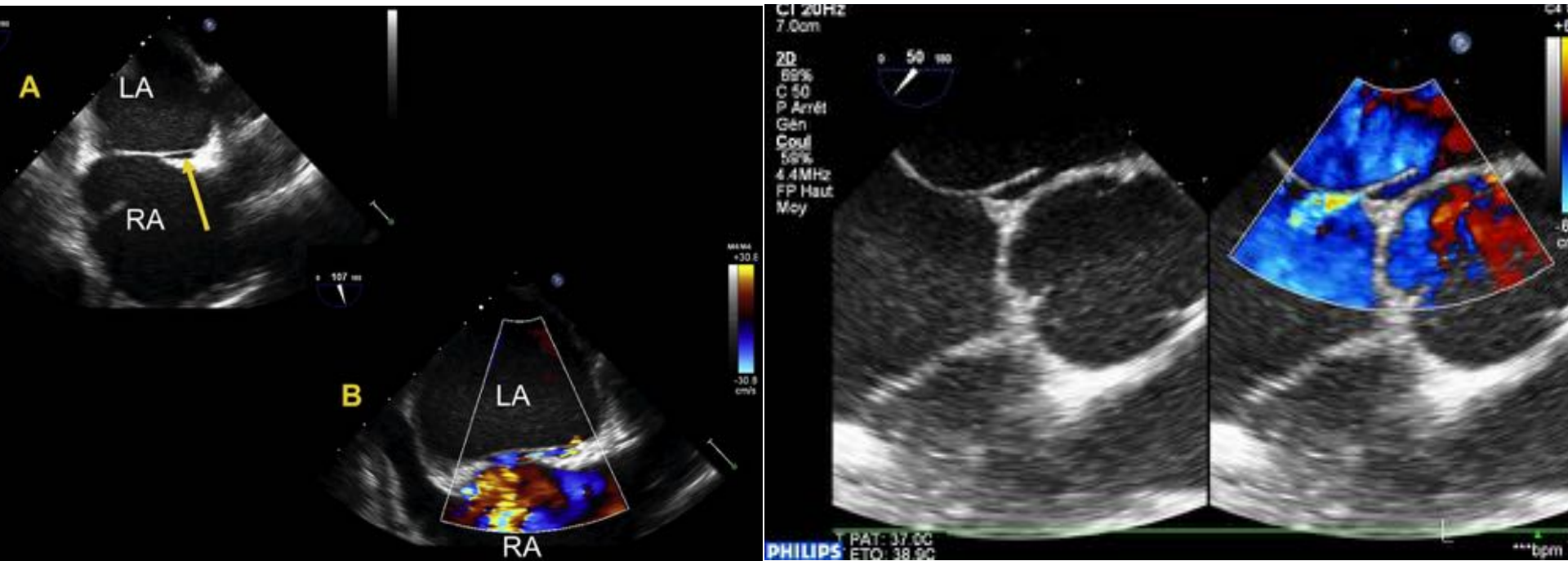


Après la naissance

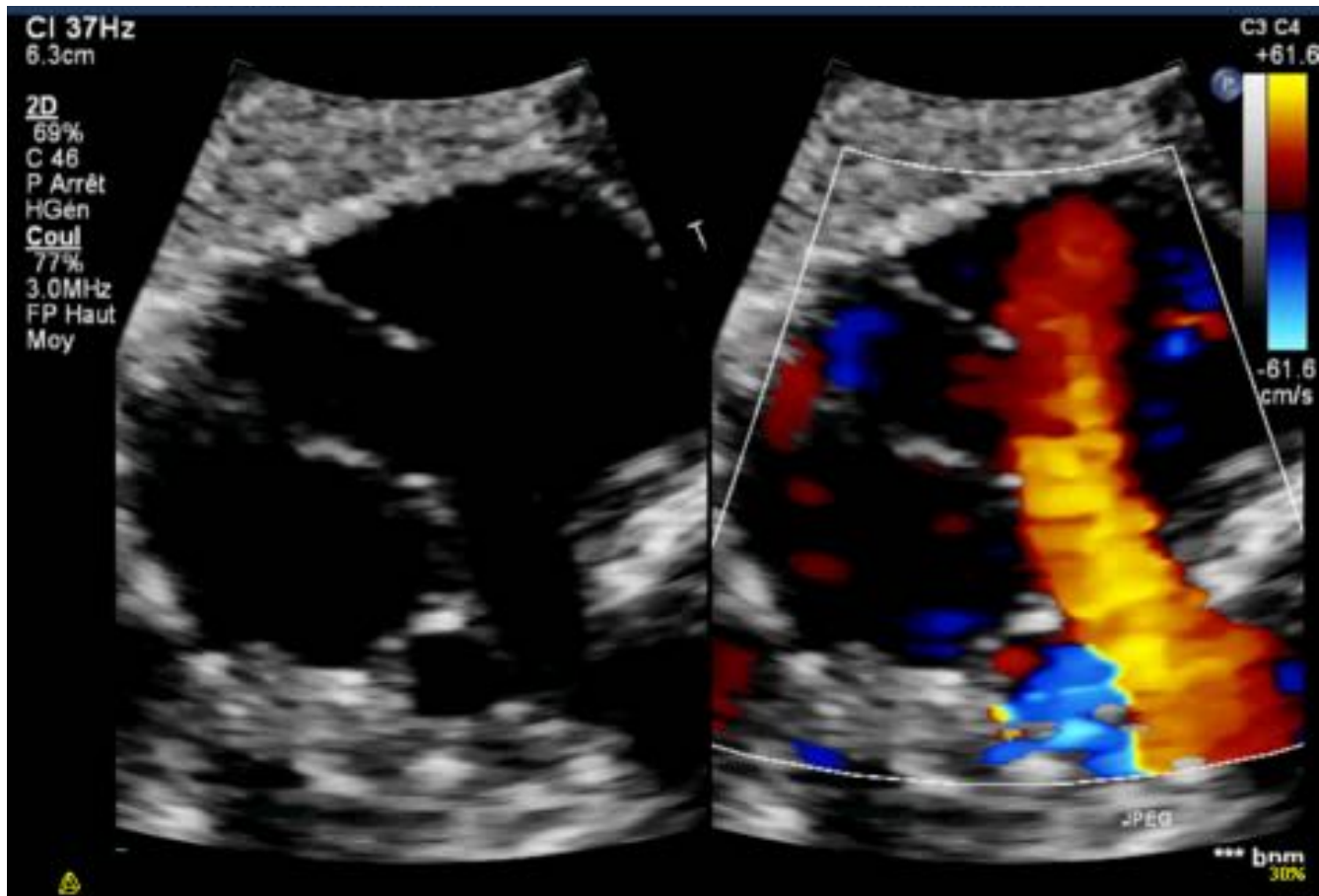


- ↓ RVP et ↑QP
- ↑ POG entraine la fermeture fonctionnelle de foramen

Le foramen ovale reste perméable toute la vie 1/4

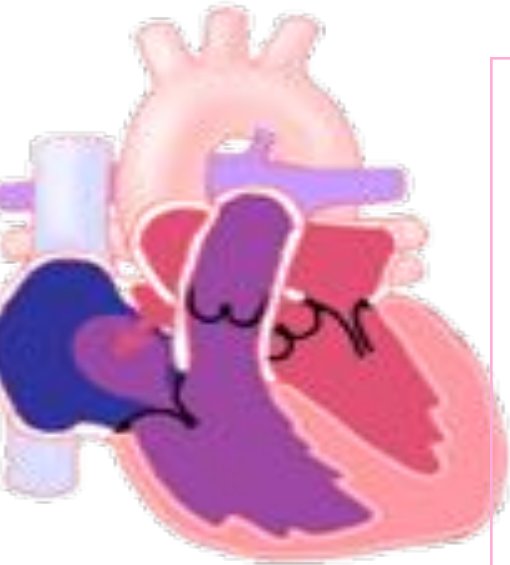


Le foramen ovale peut être retiré en cas de distension auriculaire (shunt GD)



Physiopathologie de la CIA

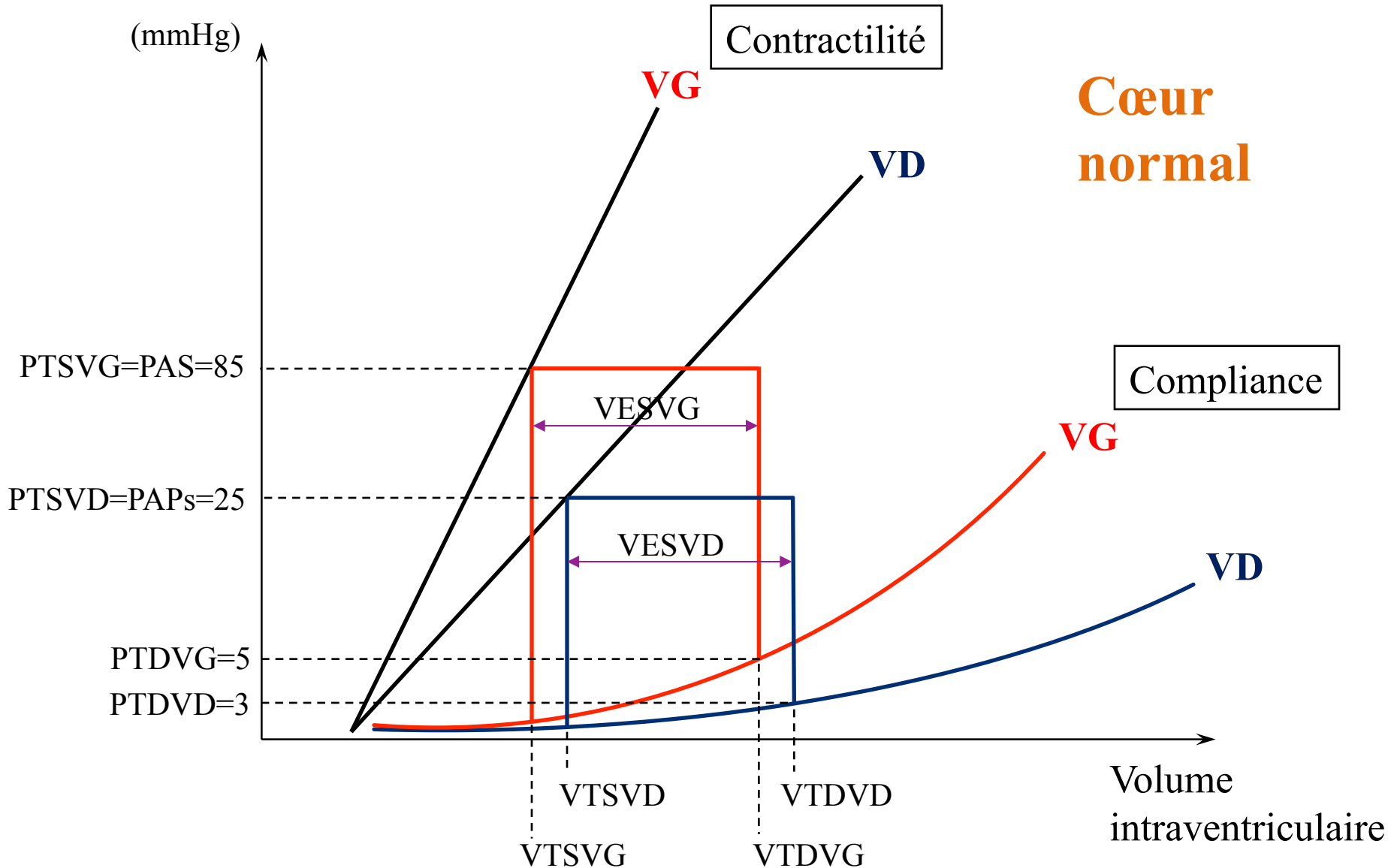
1. Facteurs déterminant l'importance du shunt



- **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.**

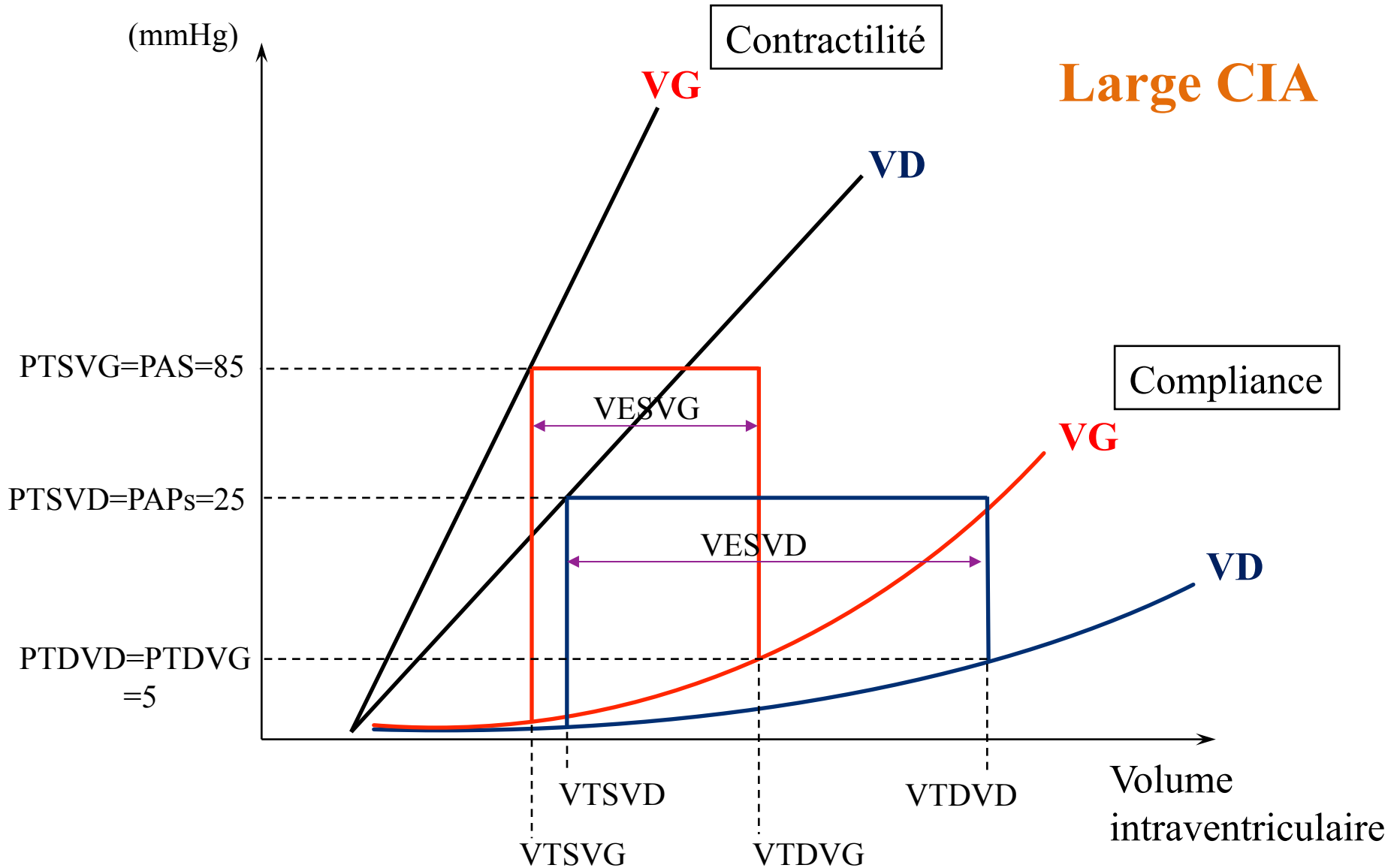
Physiopathologie de la CIA

Courbe pression-volume

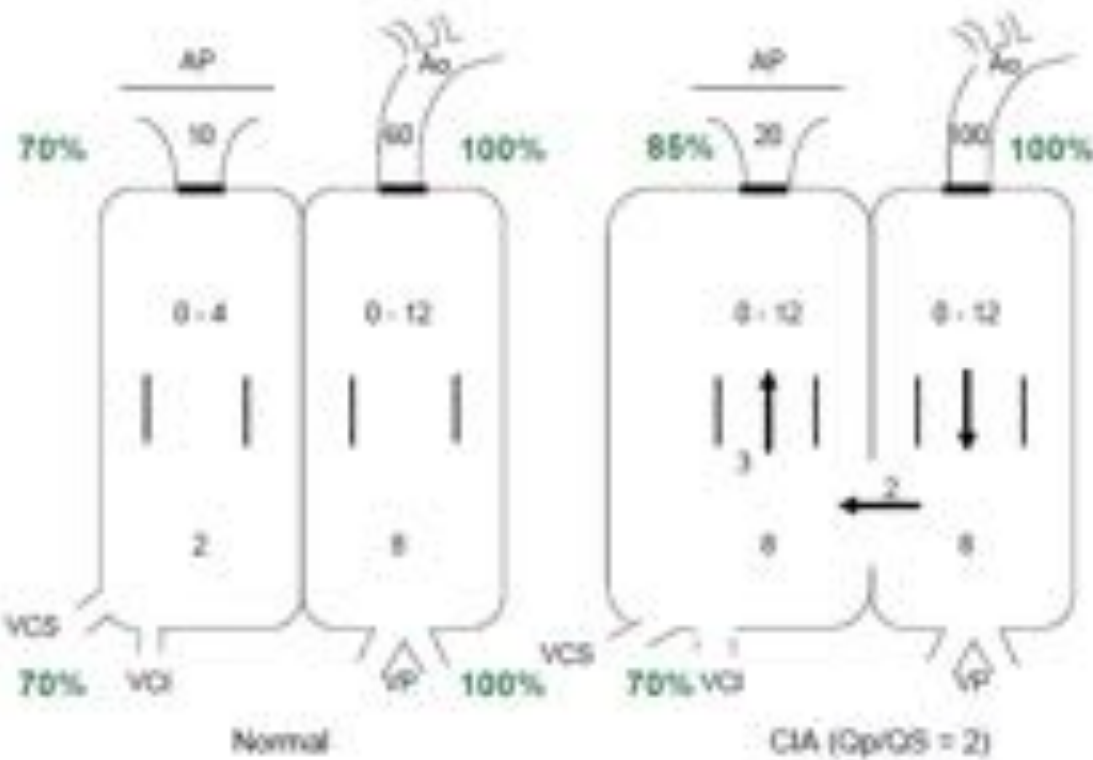


Physiopathologie de la CIA

Courbe pression-volume

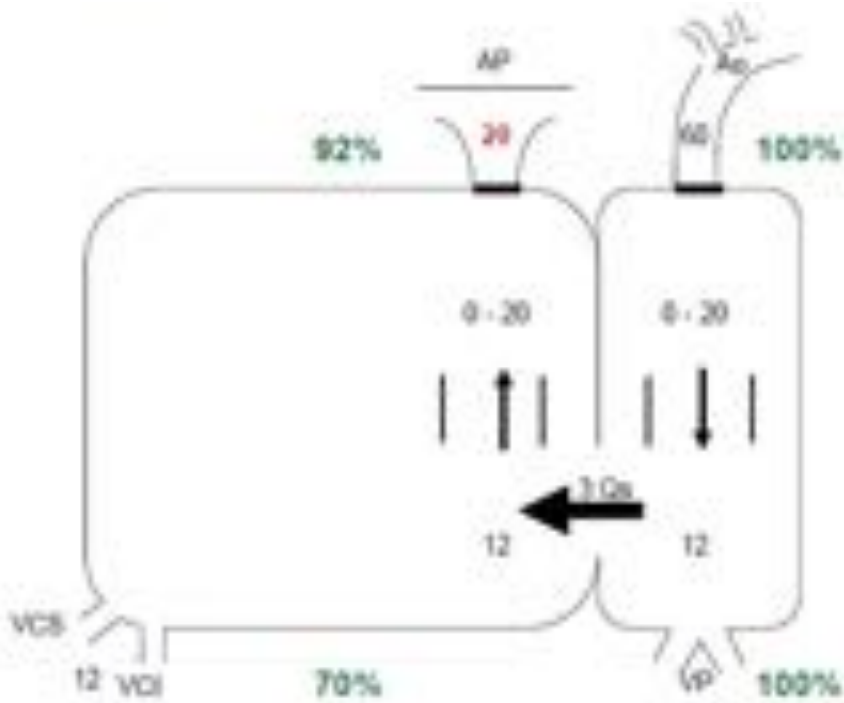


Physiopathologie de la CIA



- 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.

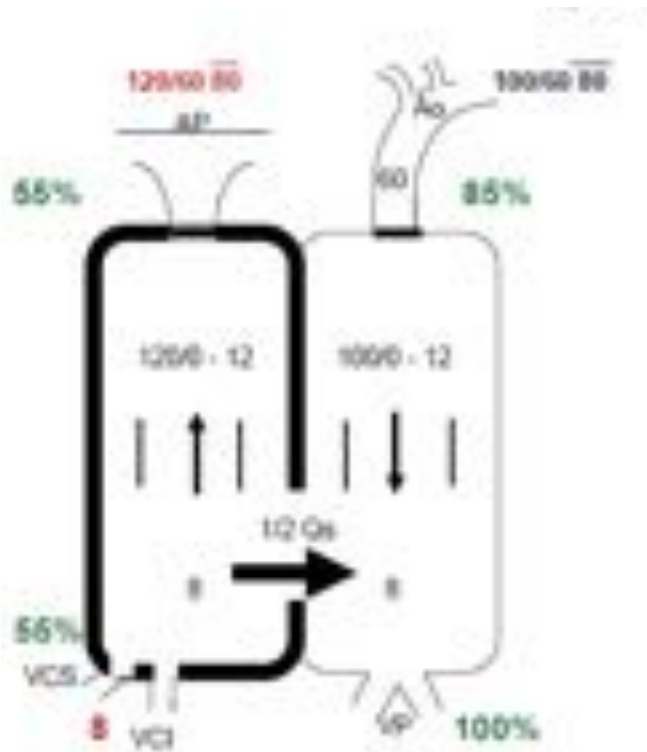
Physiopathologie de la CIA



En cas de défaillance VG:

- Majoration du shunt GD
- Pas d' oedème pulmonaire
- Congestion droite

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

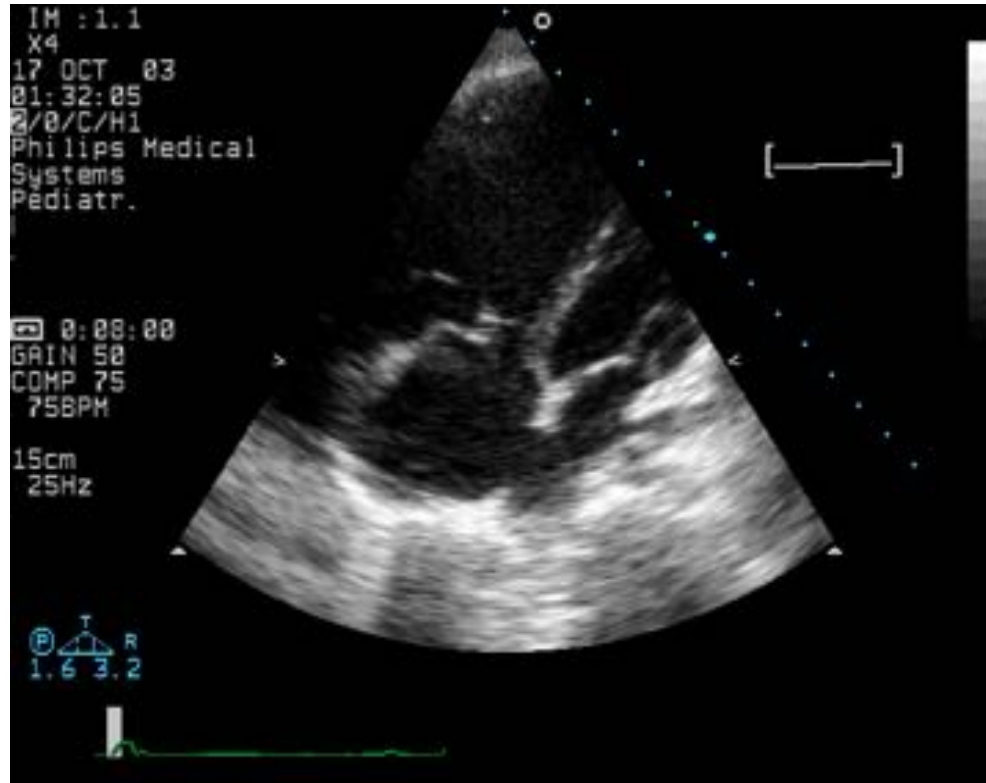
- Sous-costale ++
- Parasternale petit axe
- Apicale 4 cavités (faux +) > Dop coul

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

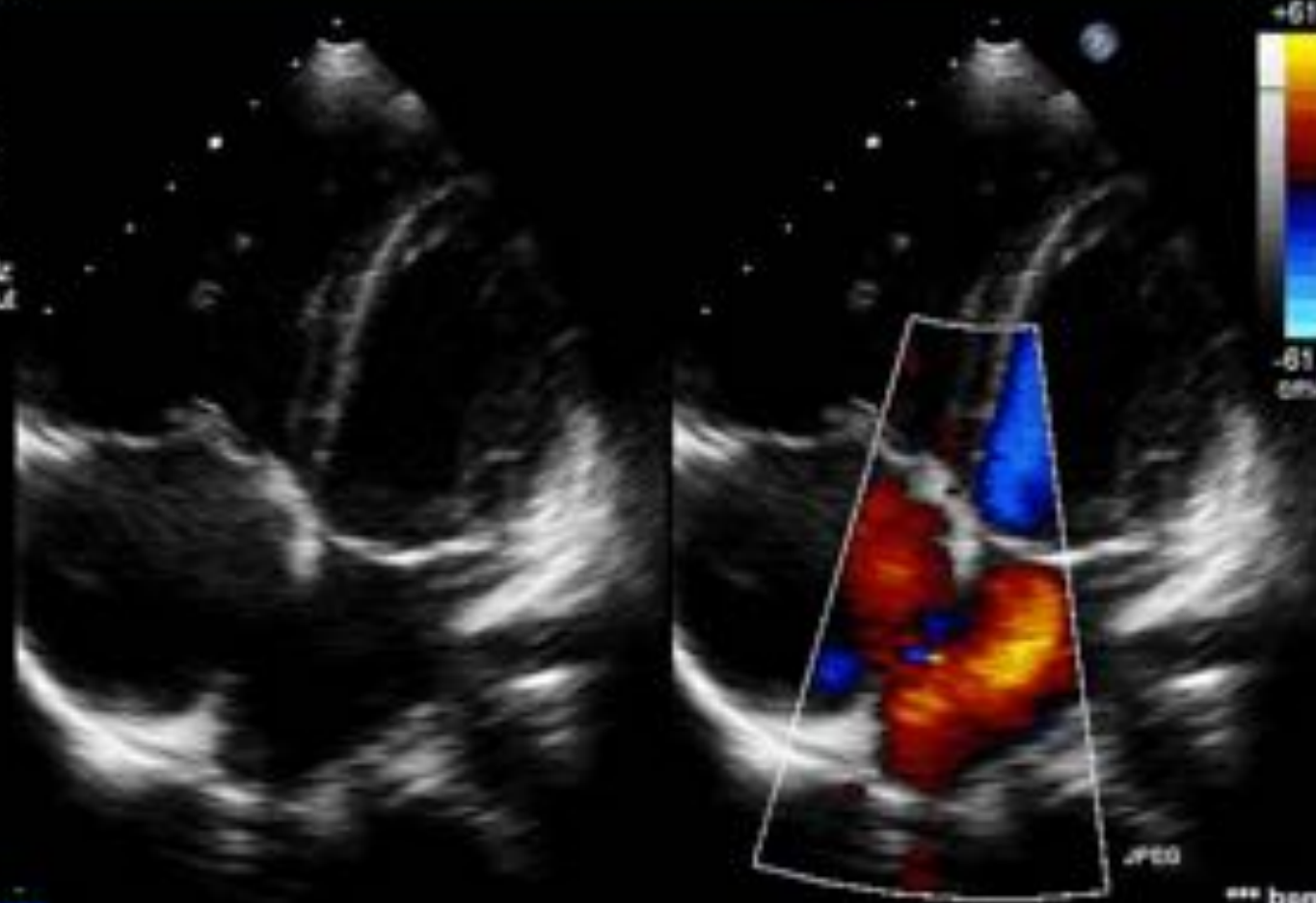
ITm2.3 IM 1.3

S5-1/PED

CI 22Hz
15cm

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

C3 C4
+61.0

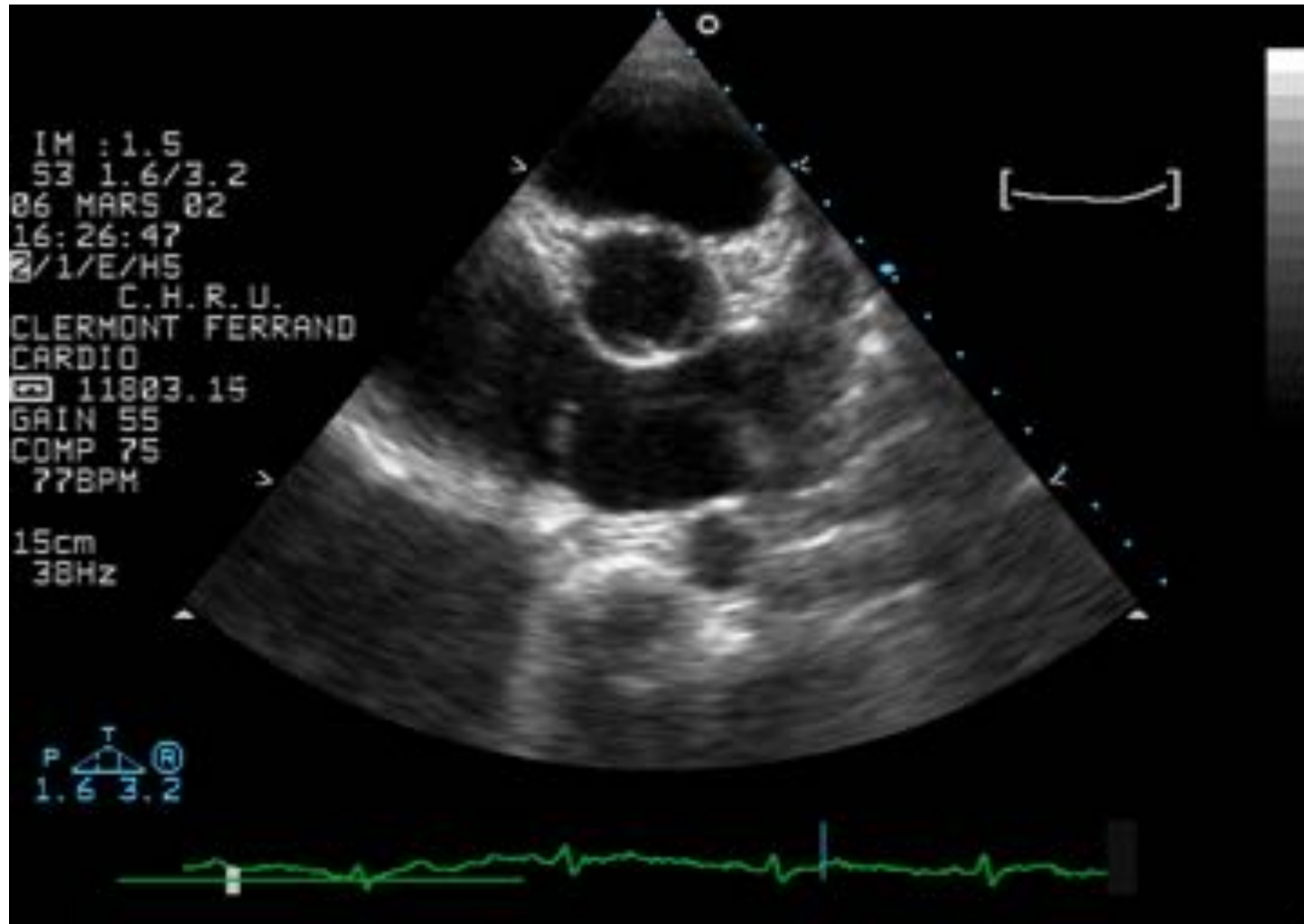


JPEO

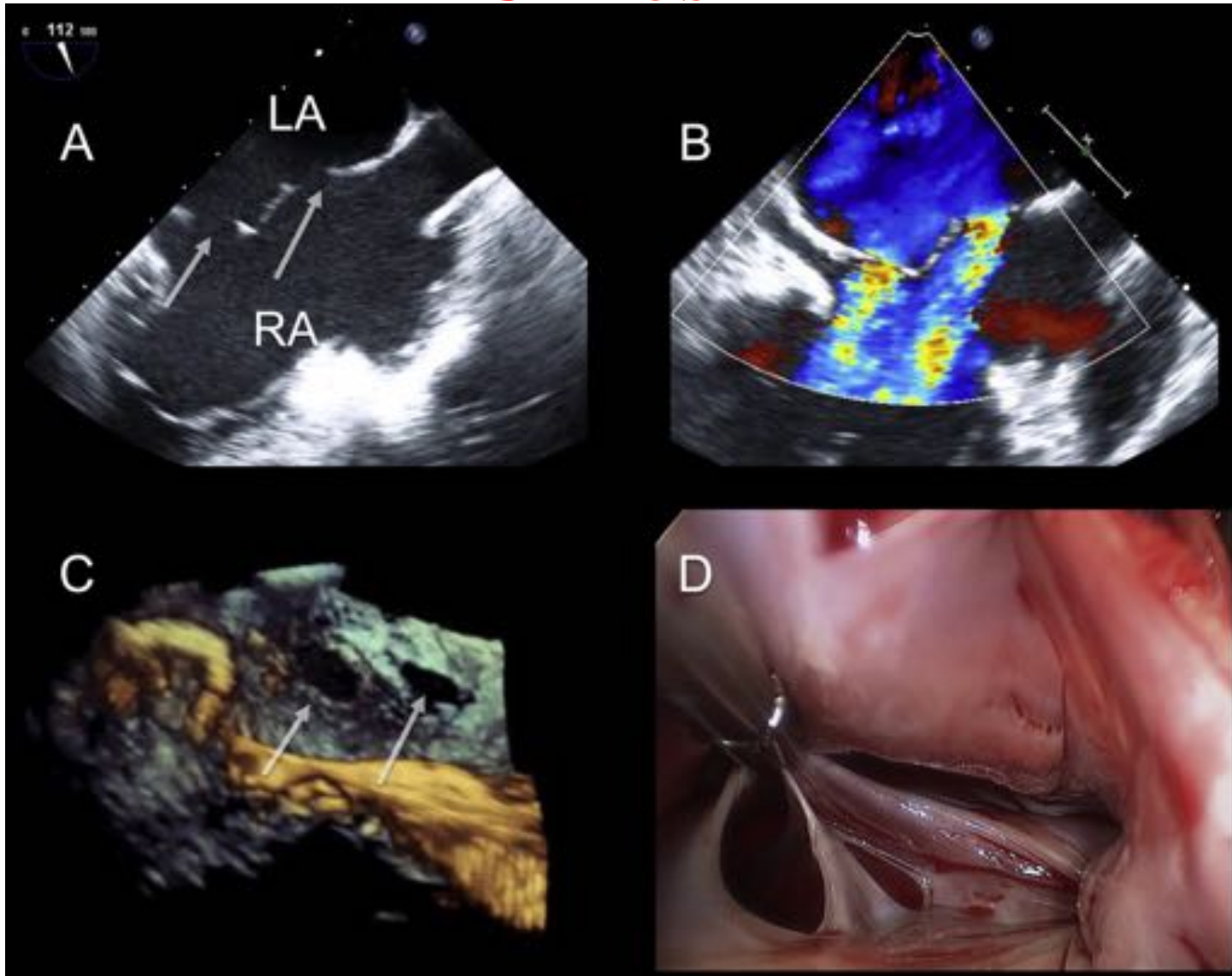
*** bpm

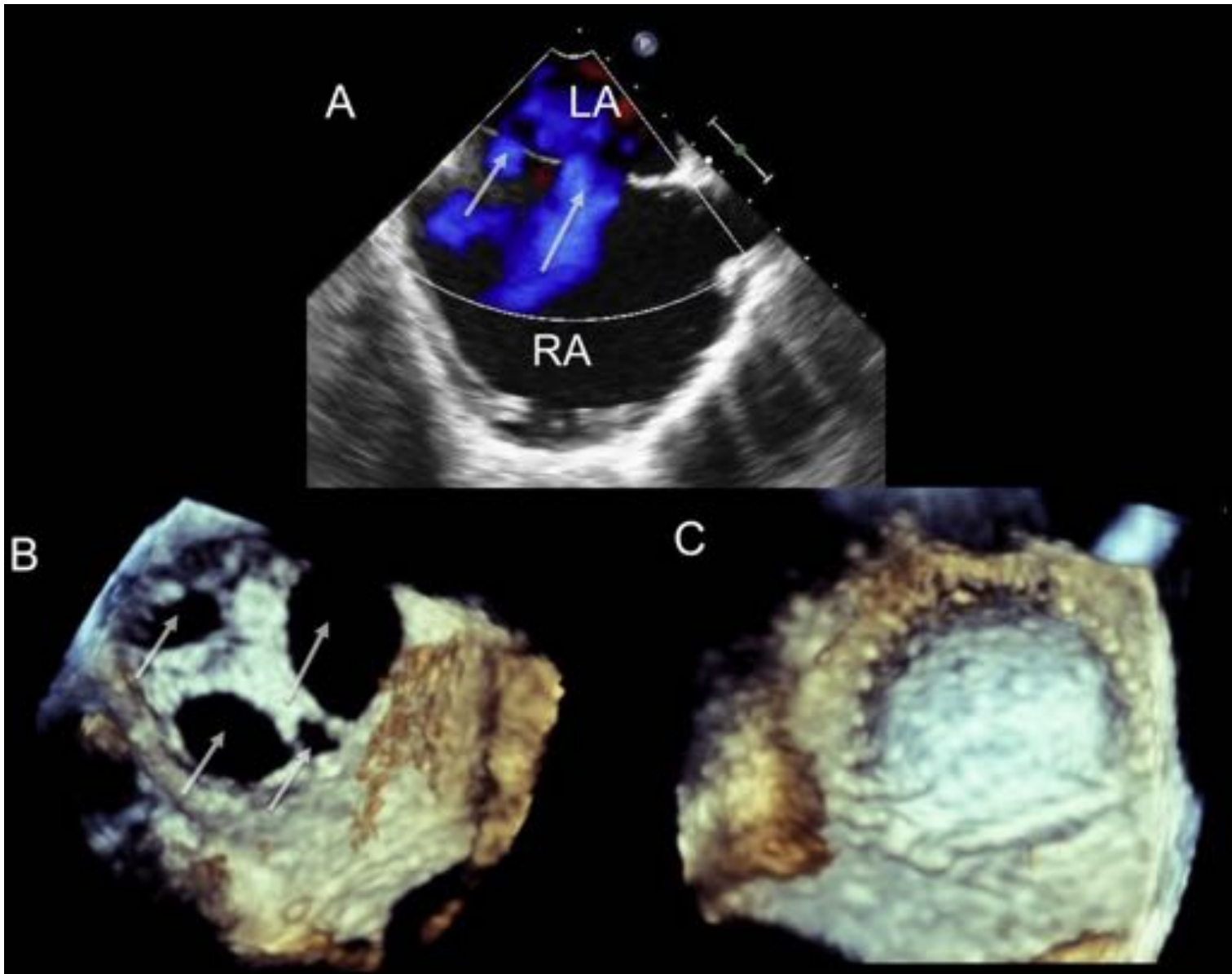
PHILIPS

CIA *os*



CIA *os*



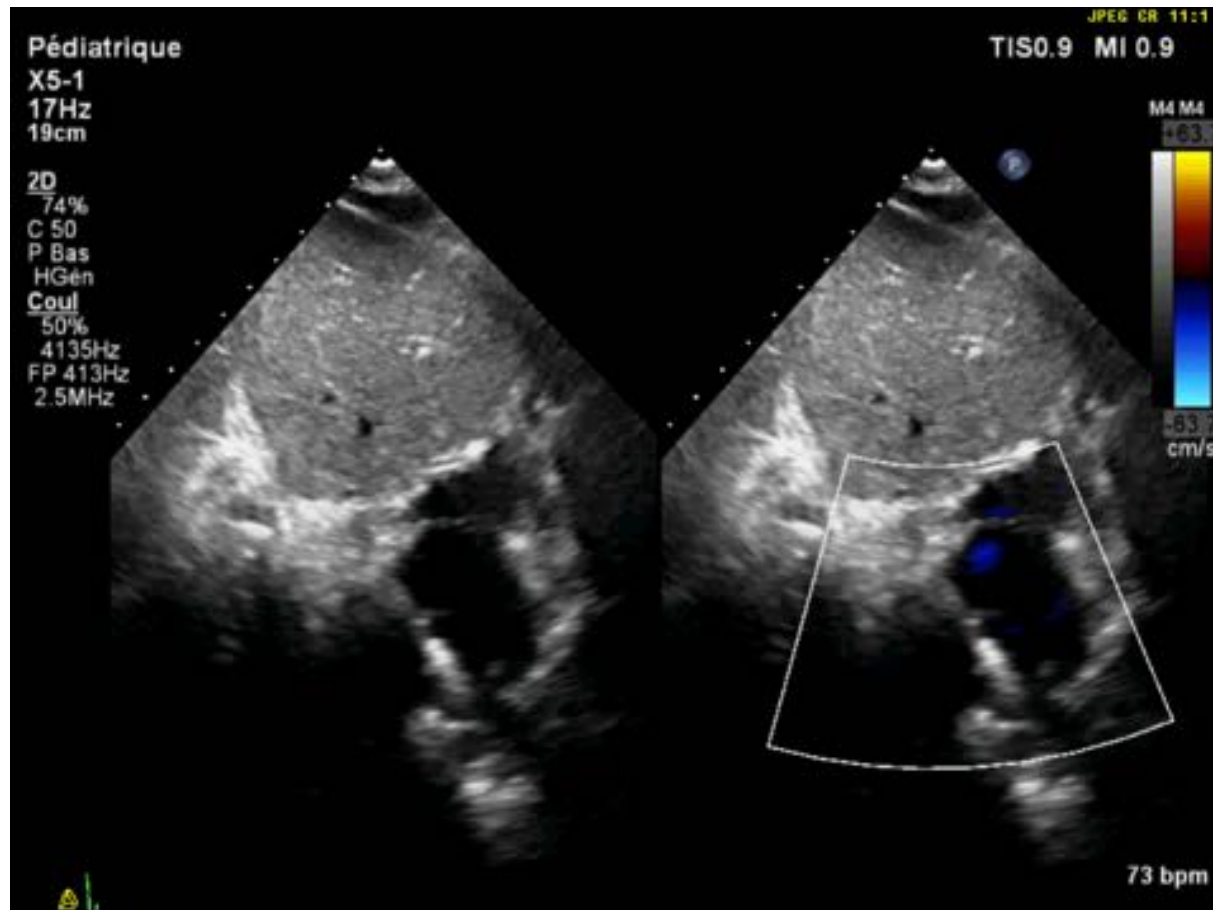


4 cavités



Faux +

Incidence sous costal + ++



Diagnostic CIA *sinus venosus*

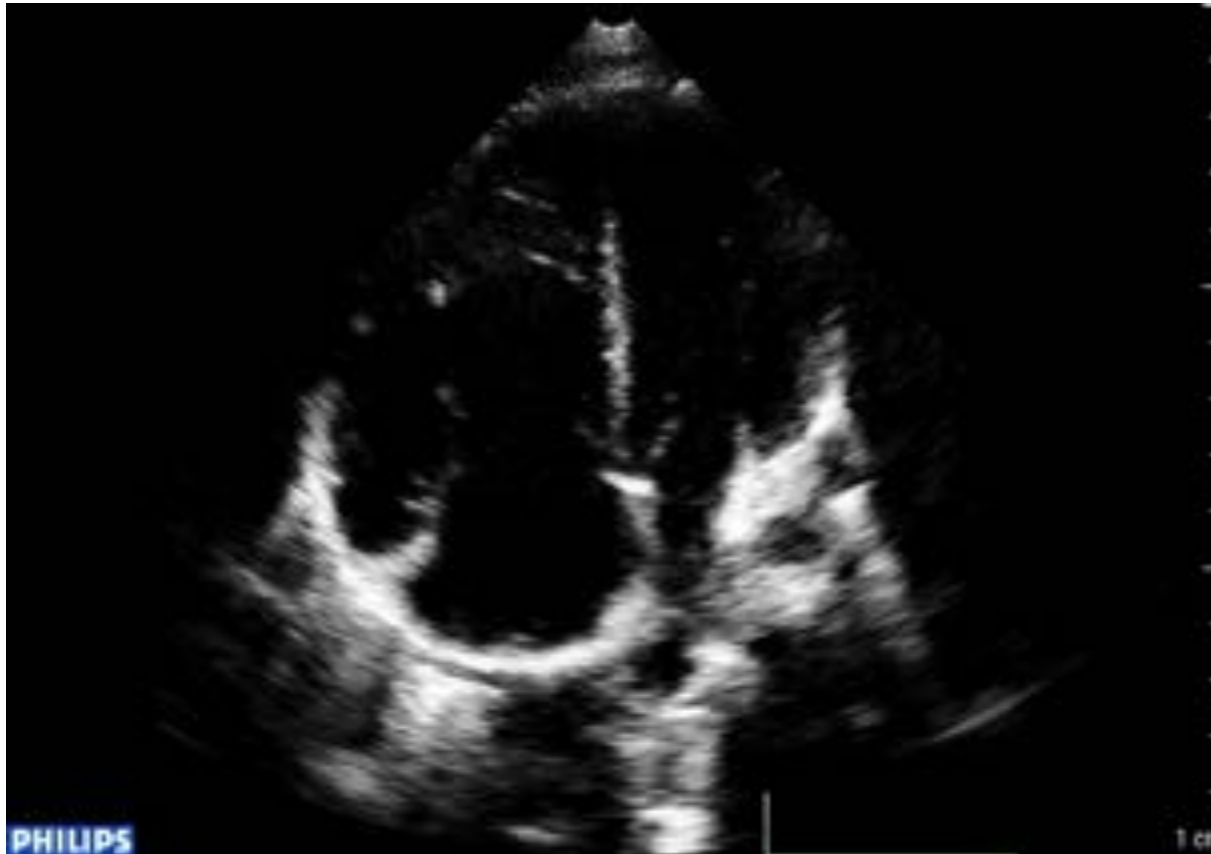
Echocardiographie 2D :

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

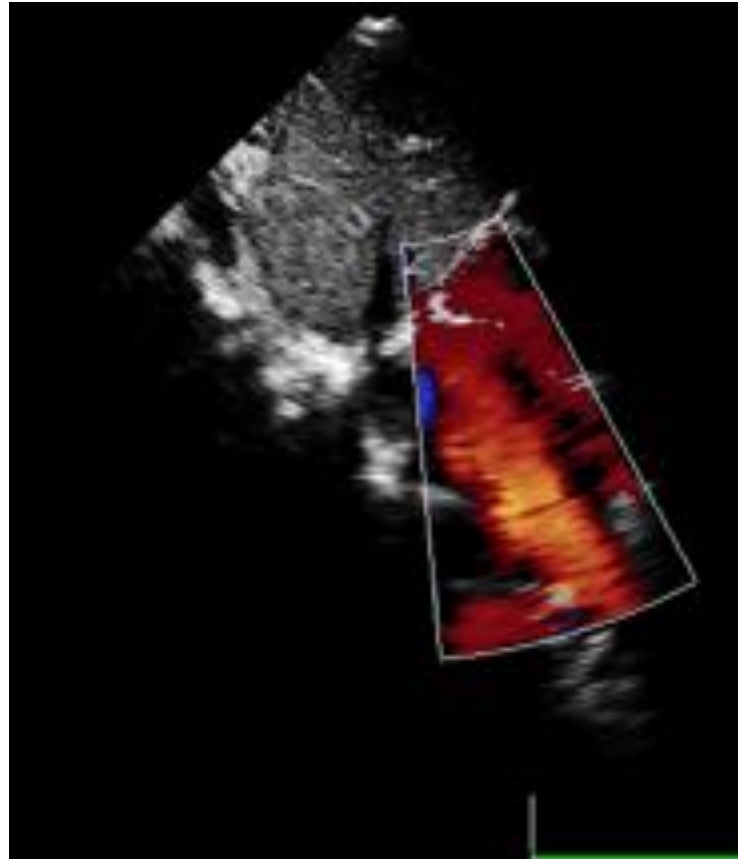
Signes :

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

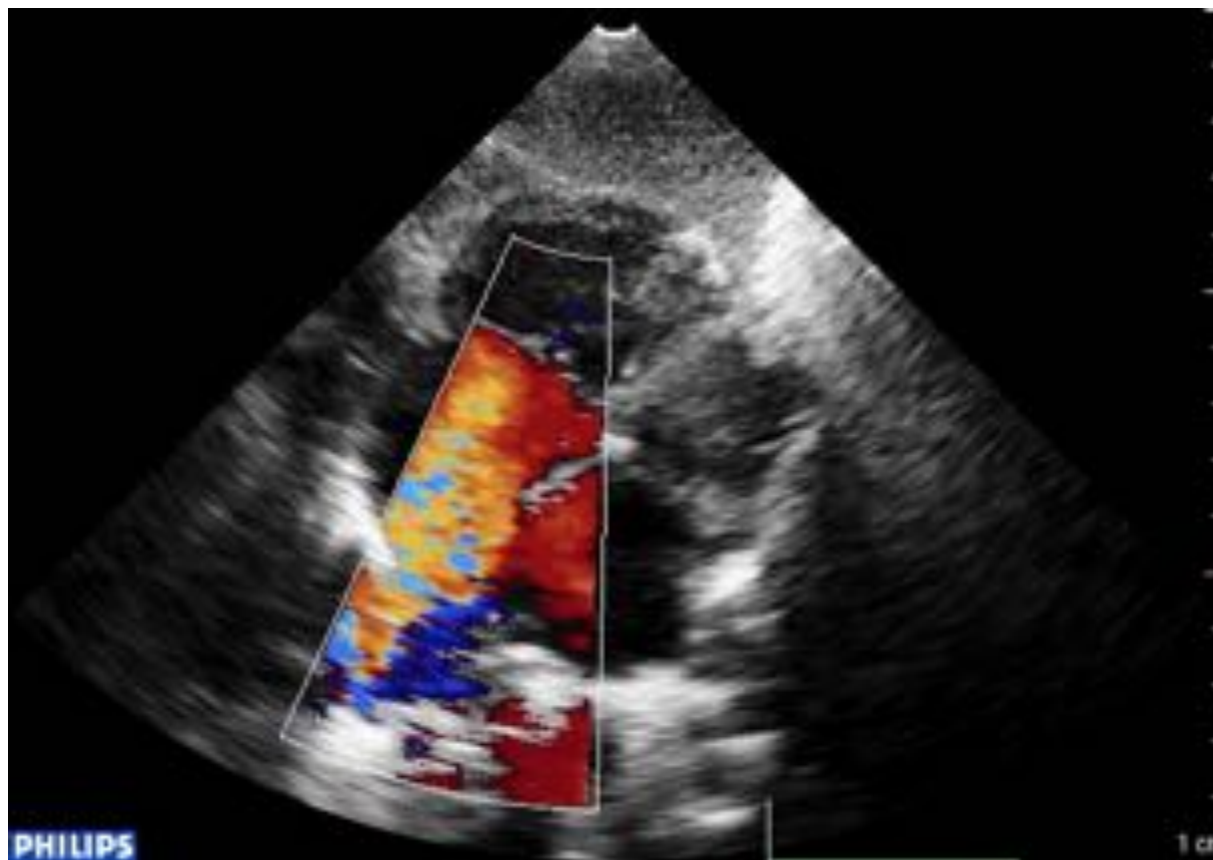
CIA sinus venosus

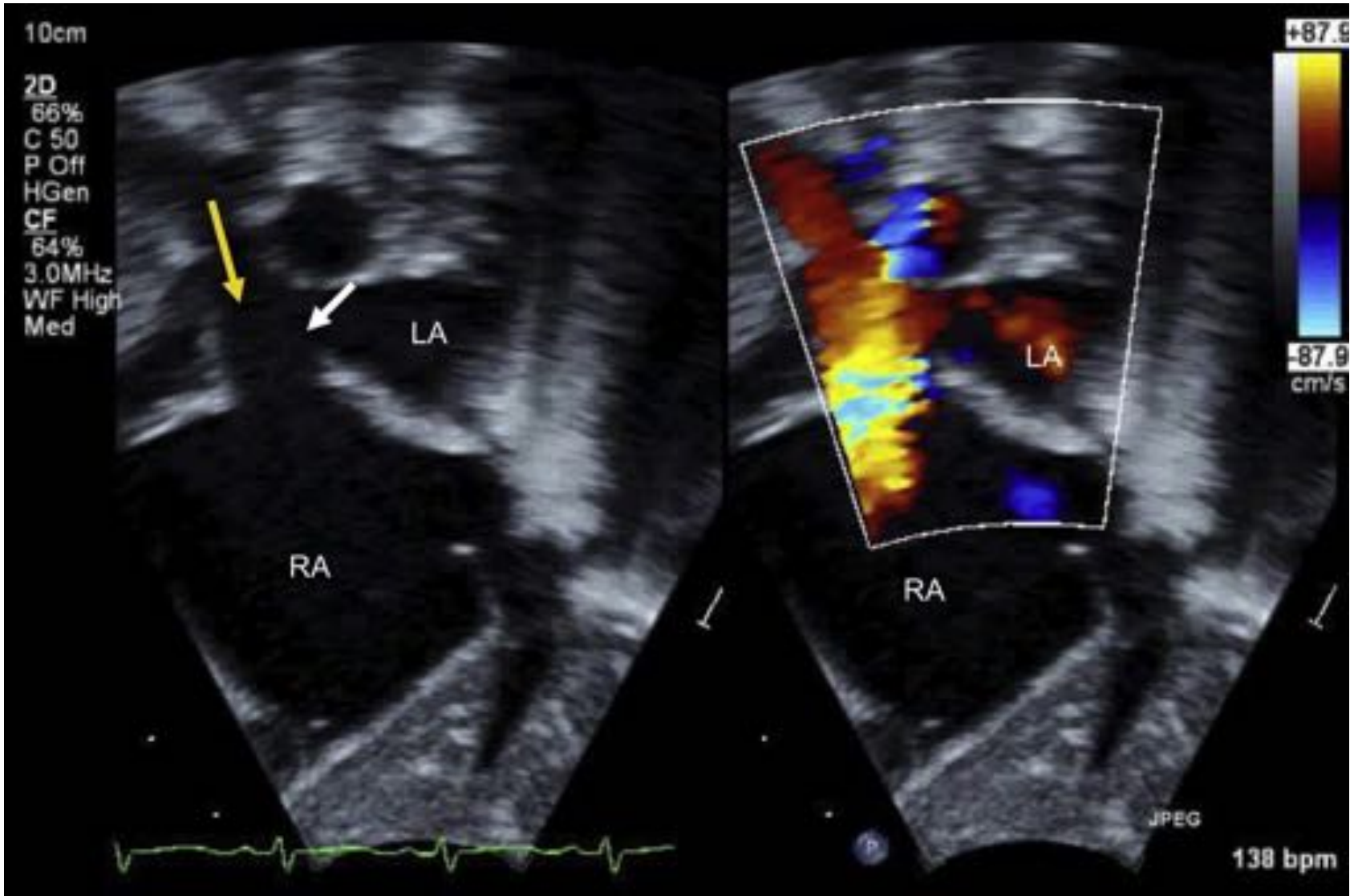


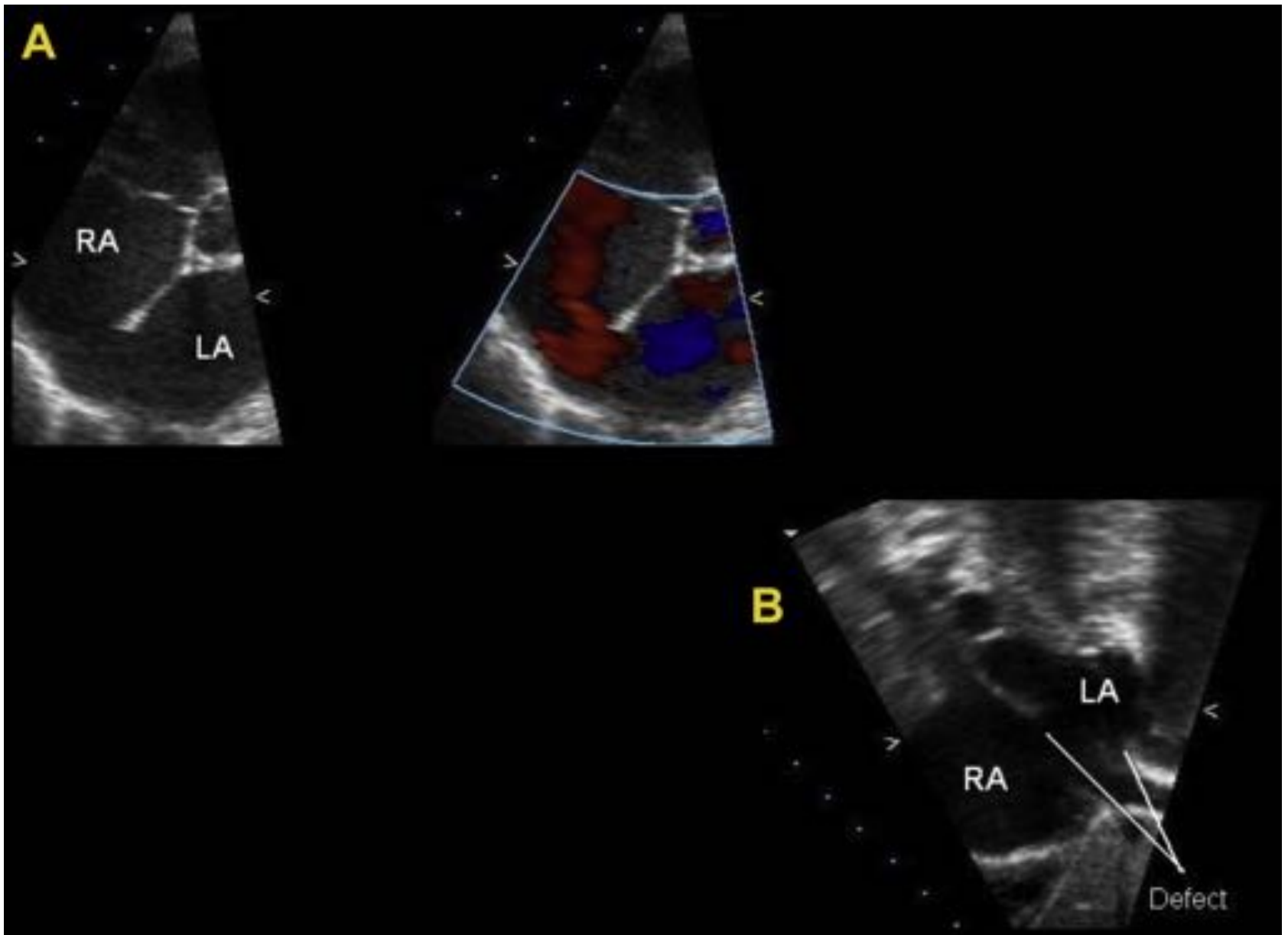
CIA sinus venosus



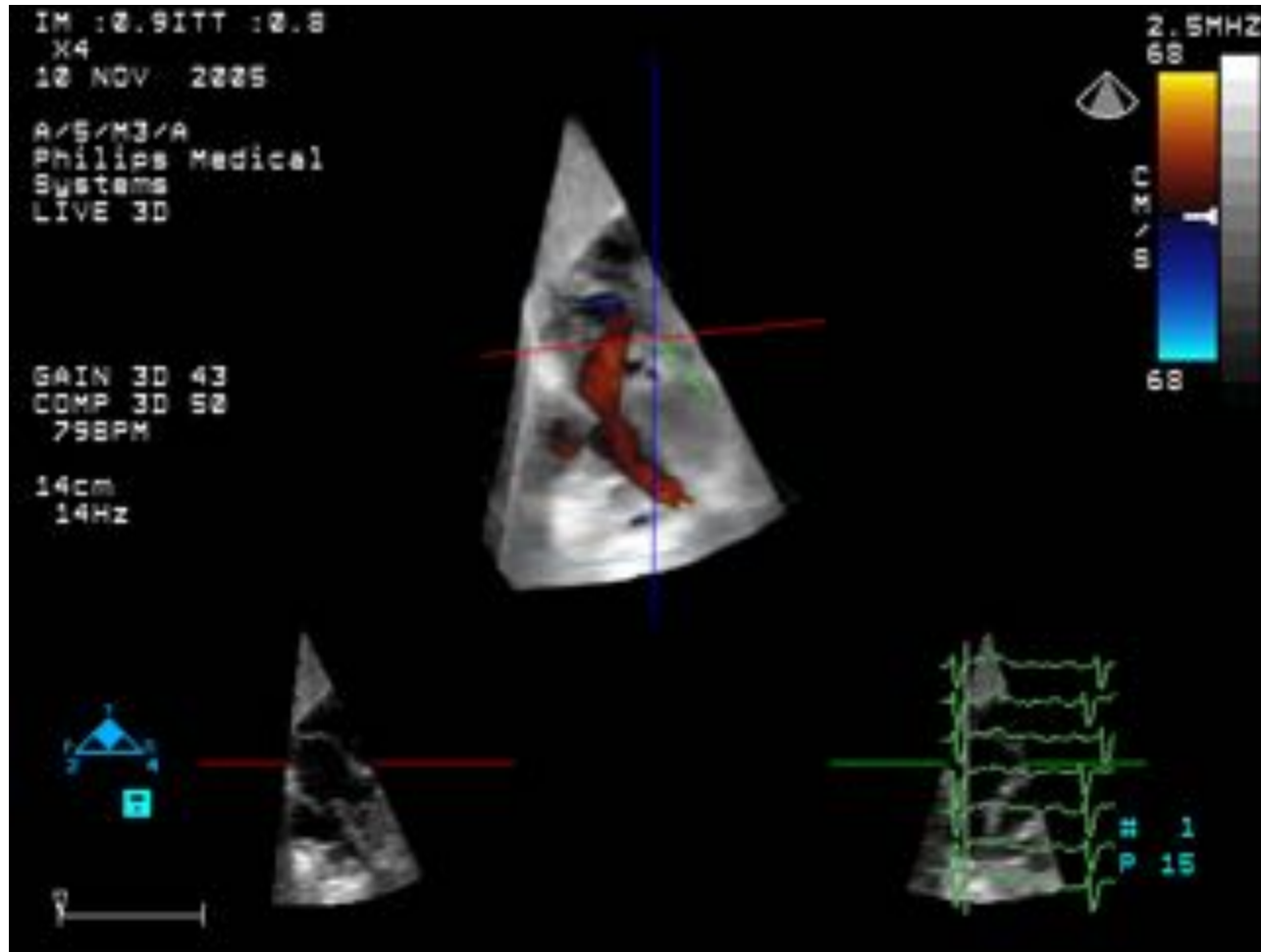
CIA sinus venosus



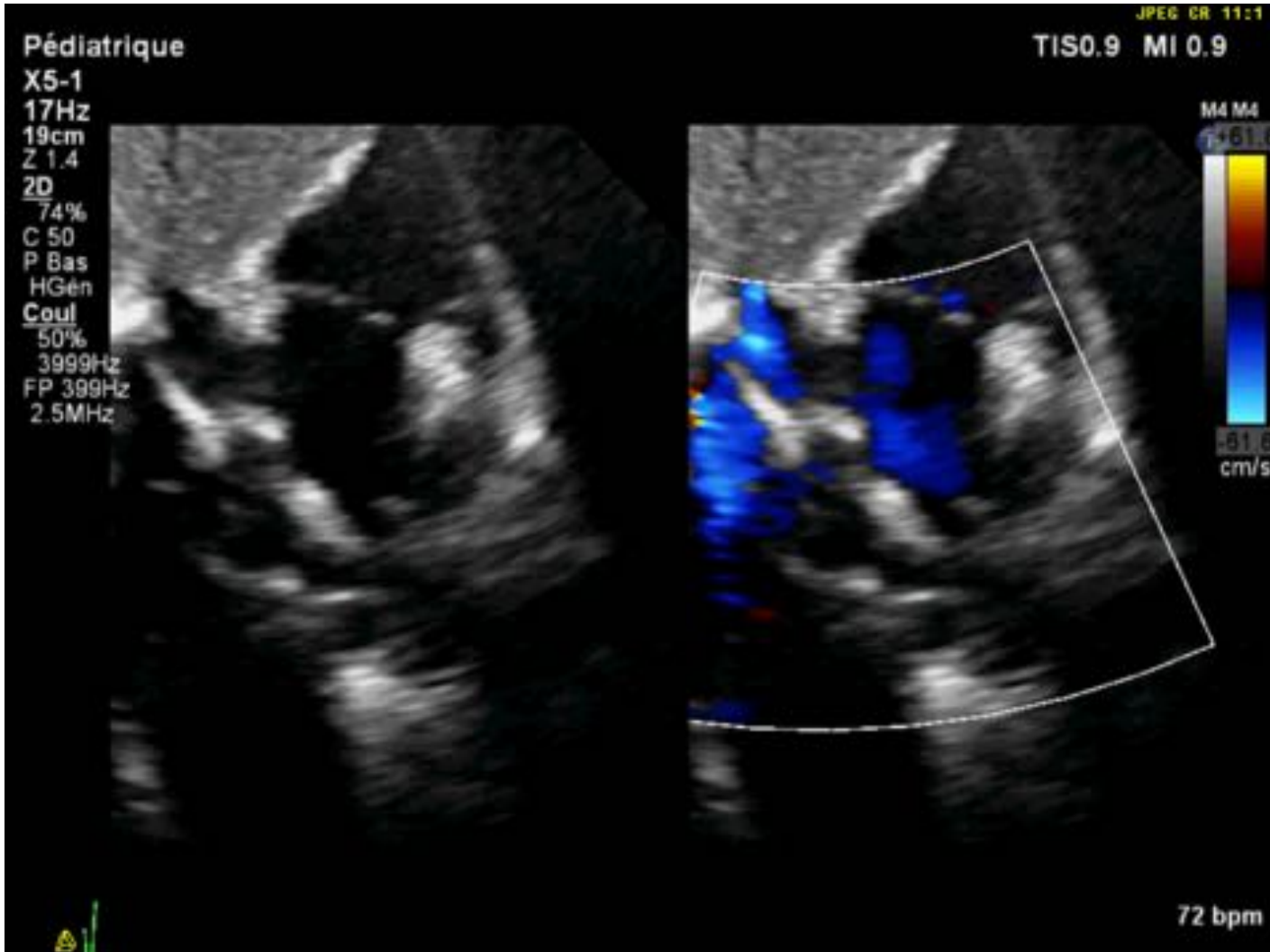




CIA sinus venosus

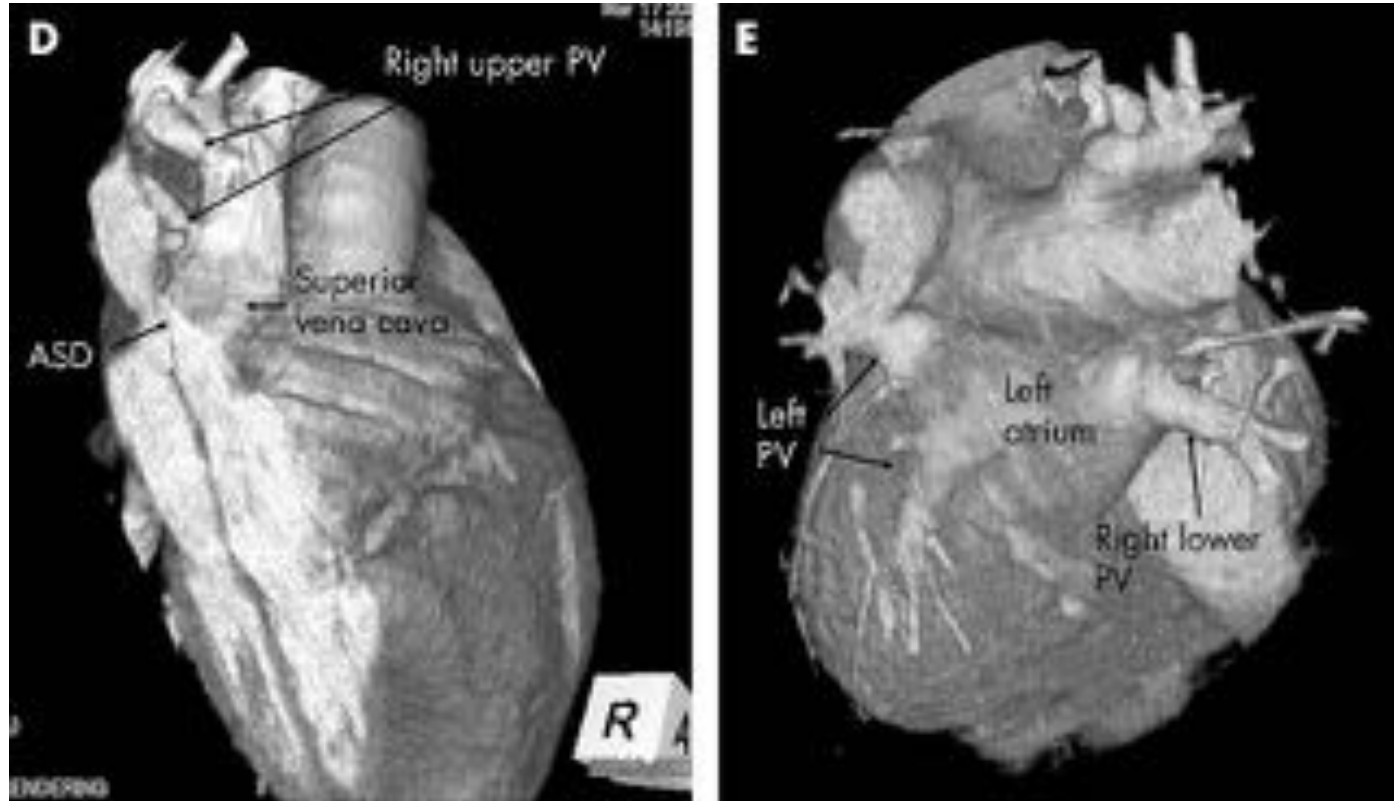


Attention parfois faux +



CIA sinus venosus

Scanner spirale



Le scanner montre le RVPA partiel

Diagnostic CIA *ostium primum*

Echocardiographie 2D :

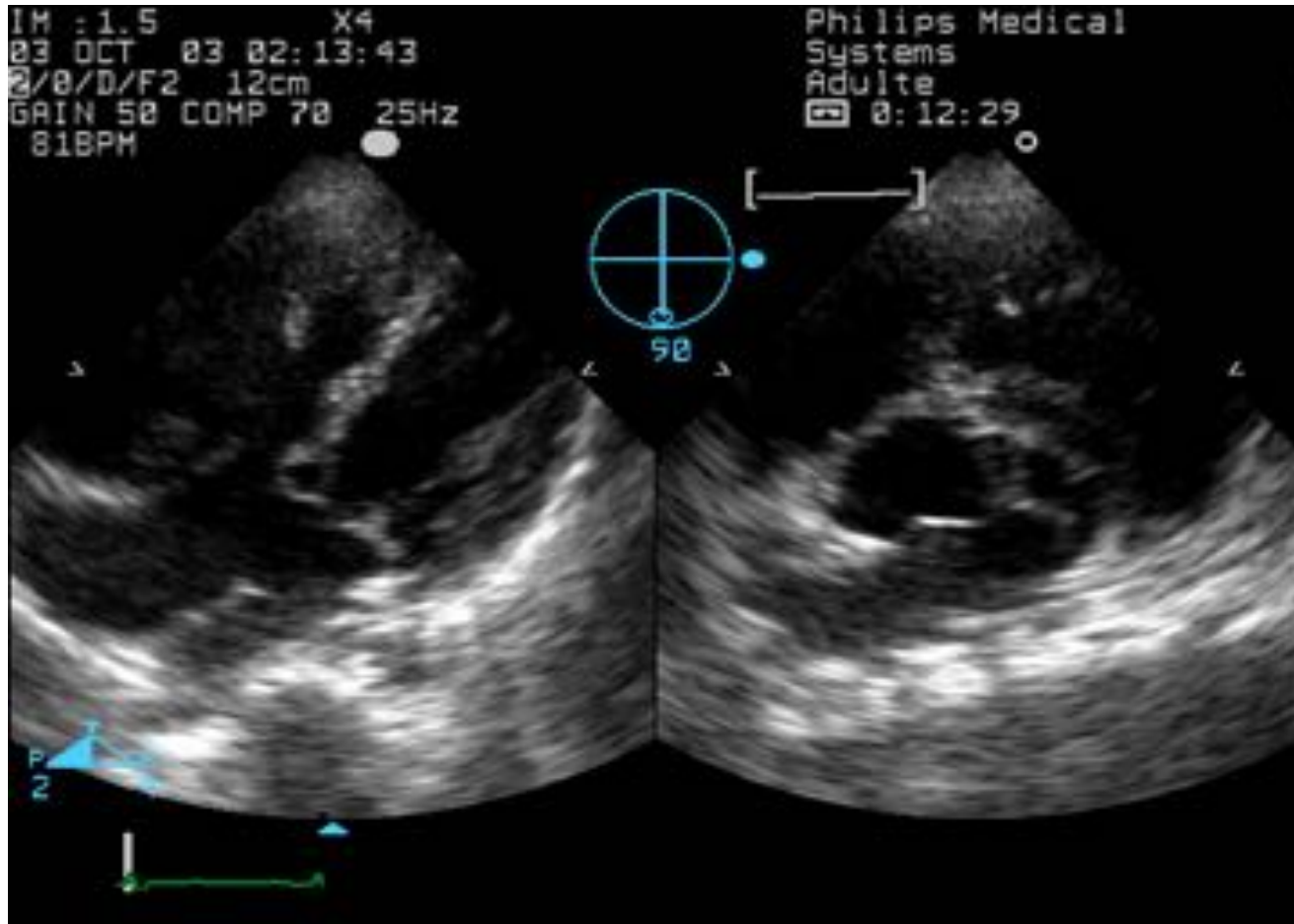
- incidences sous-costale et apicale
- coupe des 4 cavités

Signes :

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

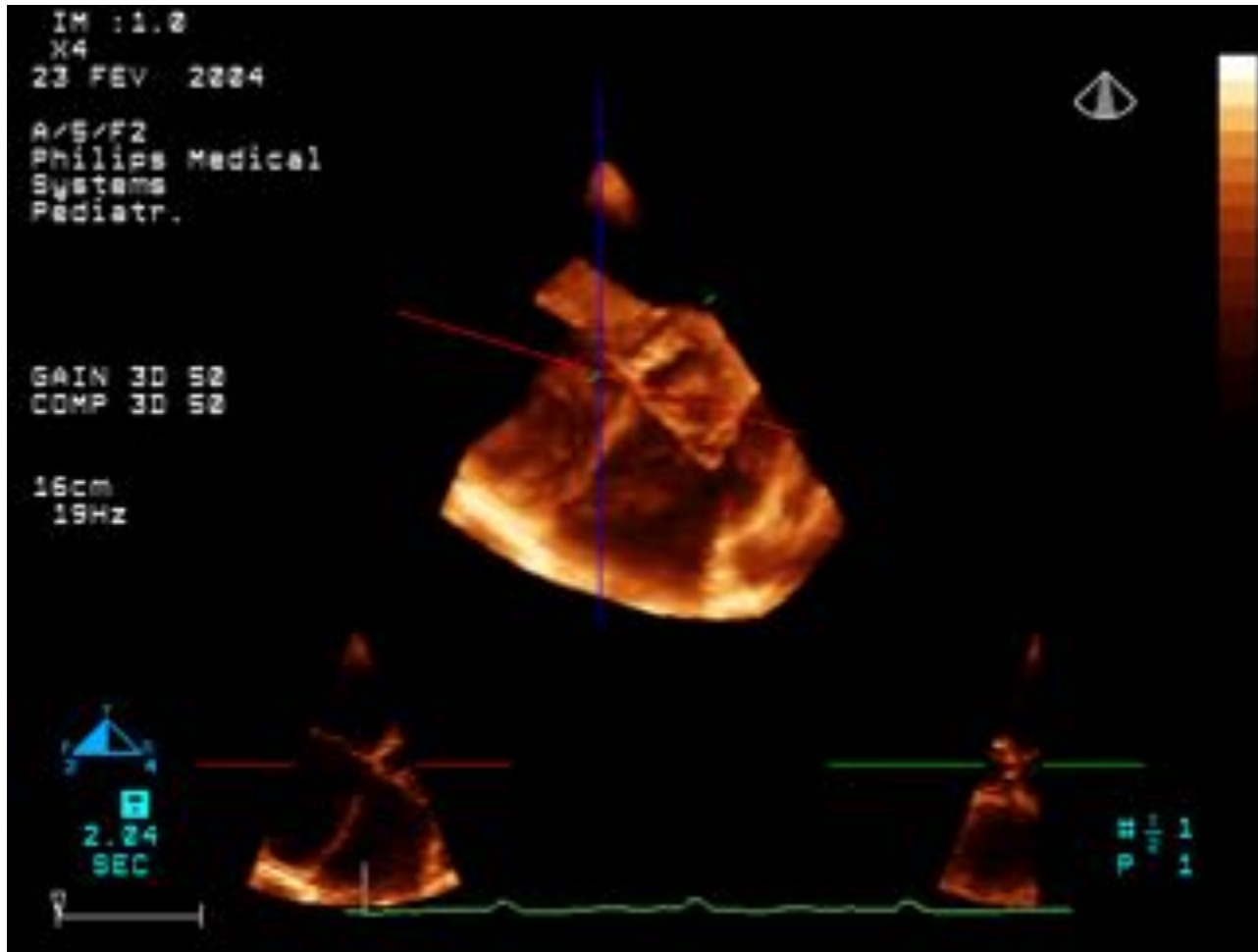
Doppler couleur et 3D ++

CIA ostium primum

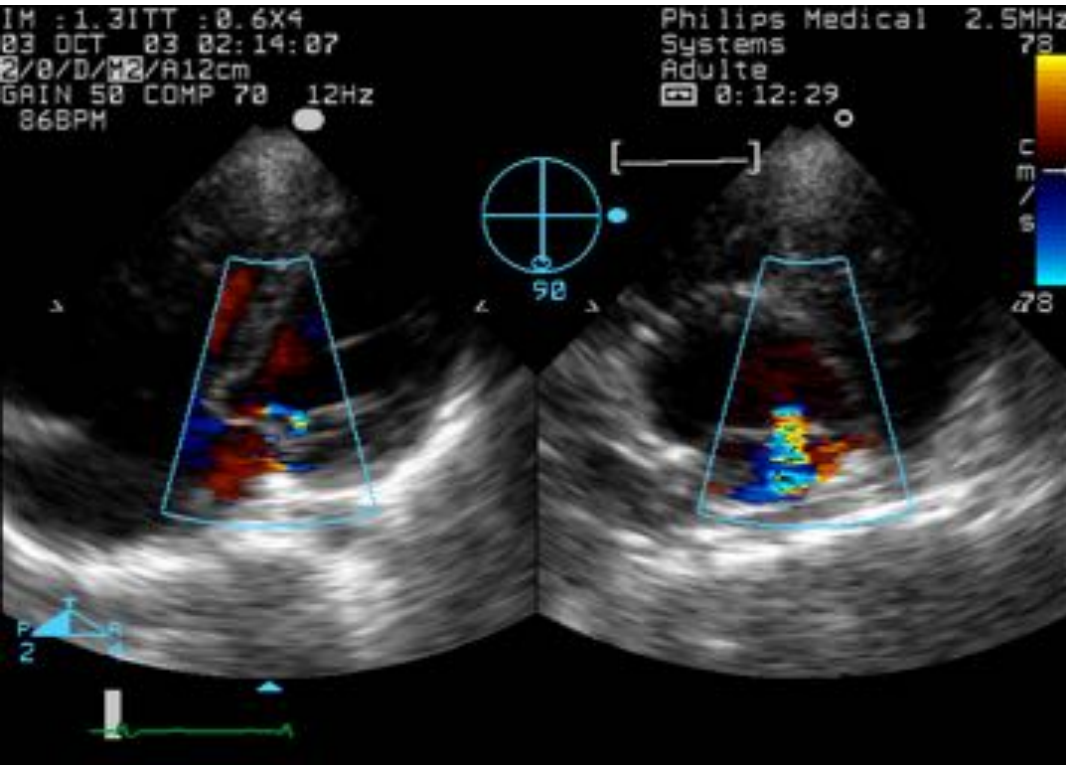


CIA ostium primum

ECHO 3D



Fente mitrale



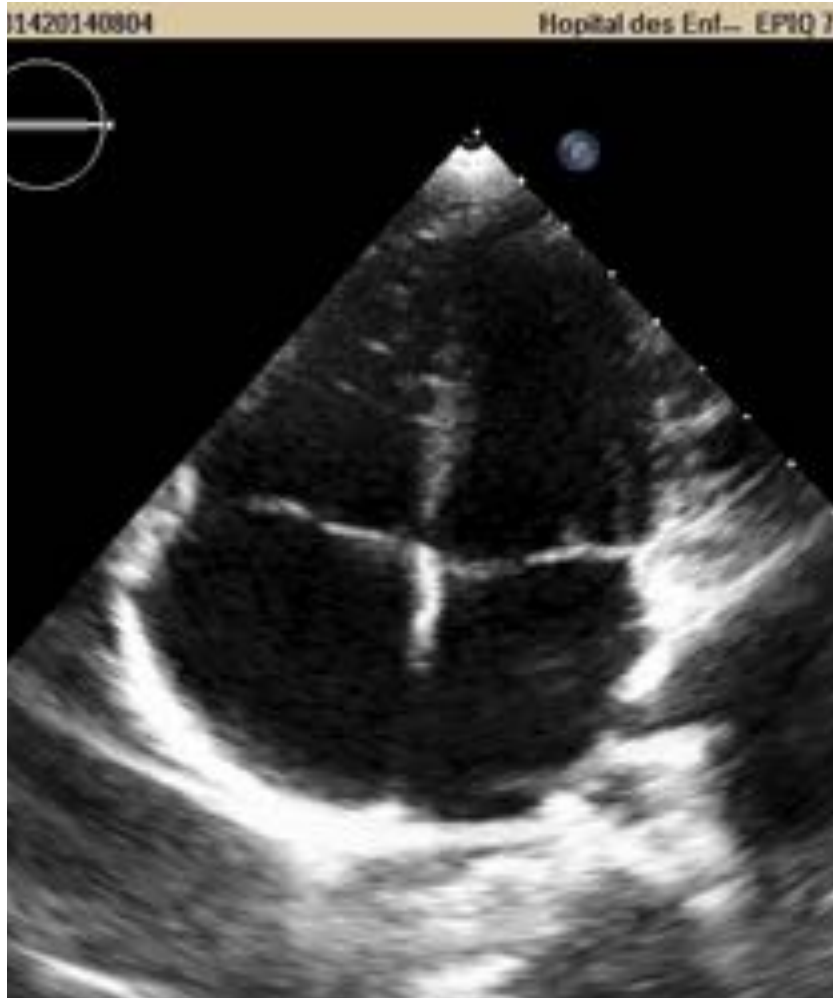
CIA sinus coronaire

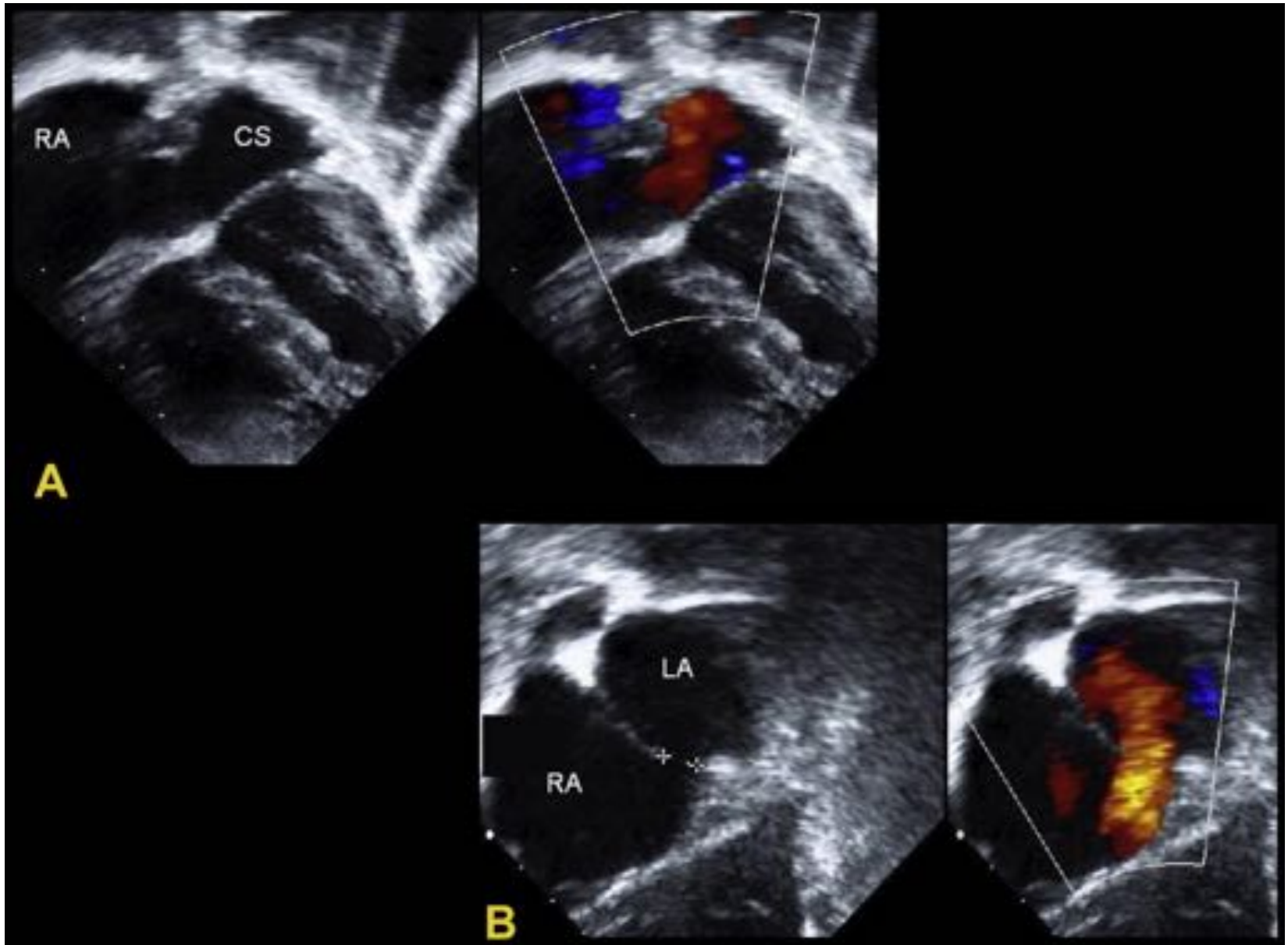
Incidences et signes

- **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.**

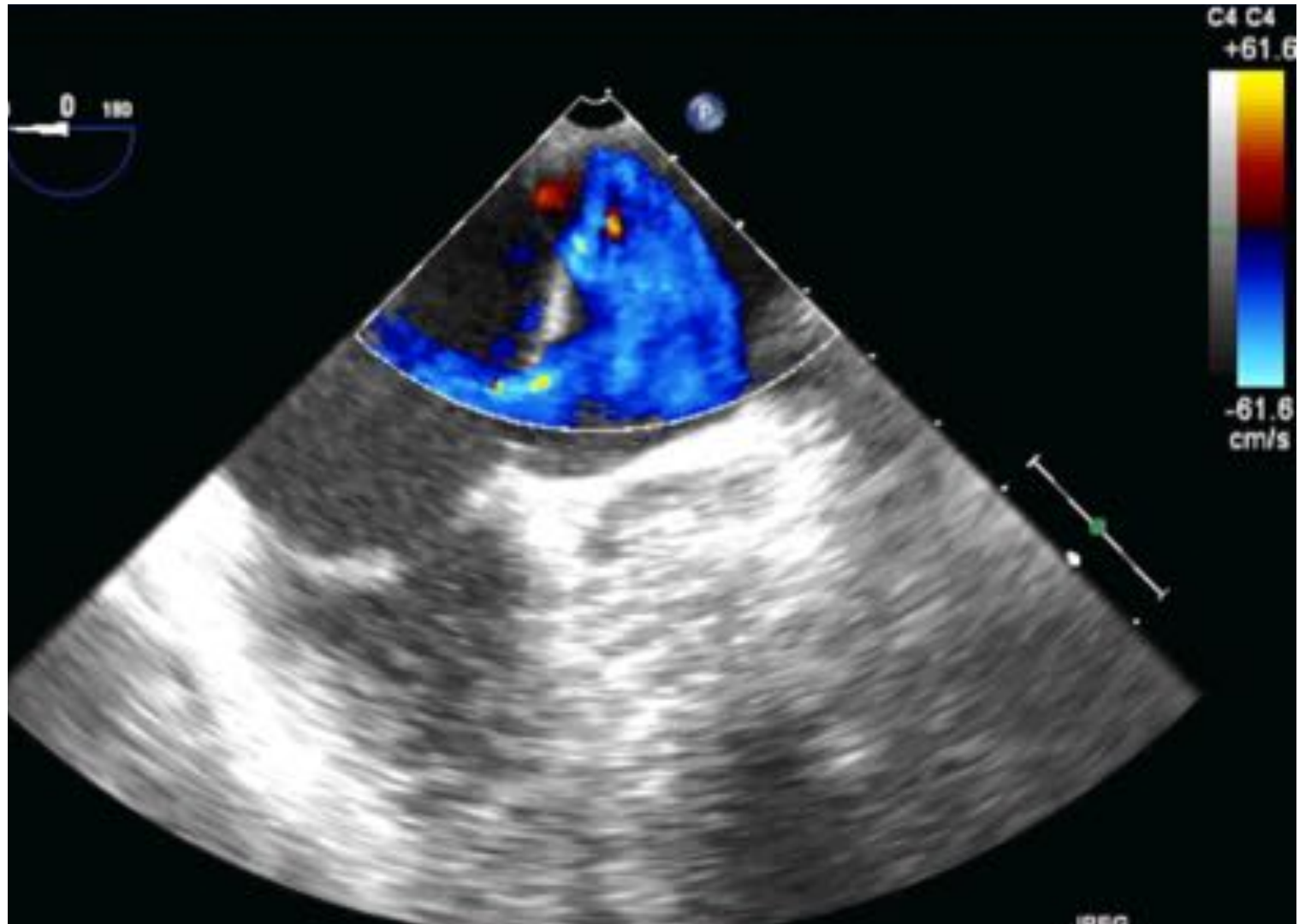
Le shunt: OG → SC → OD

CIA sinus coronaire



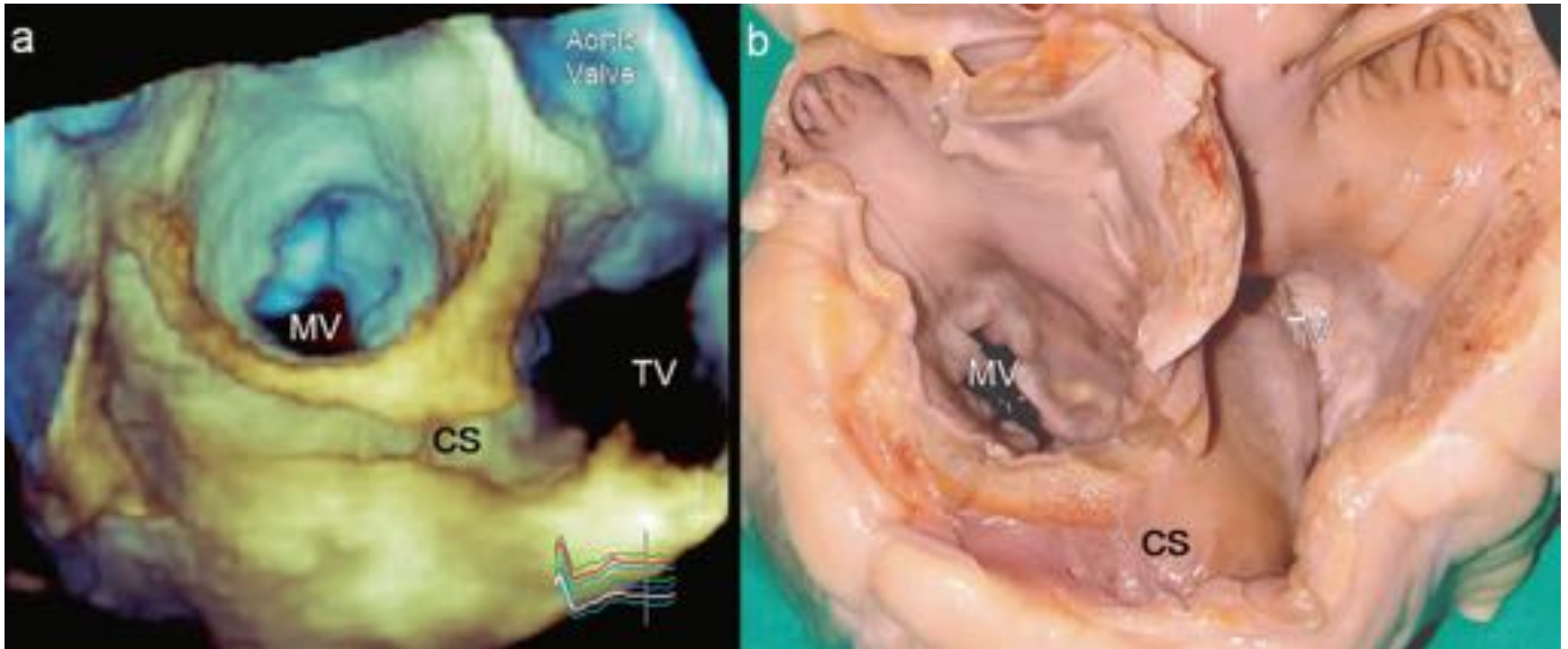


CIA sinus coronaire

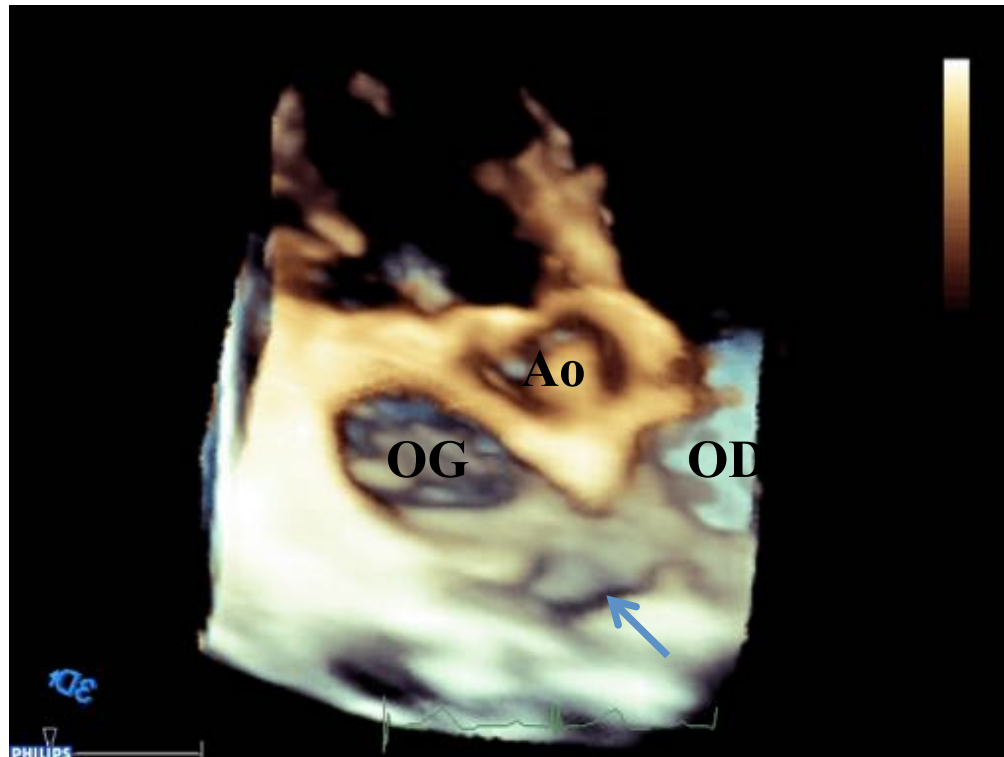


Sinus coronaire normal

Vue atriale

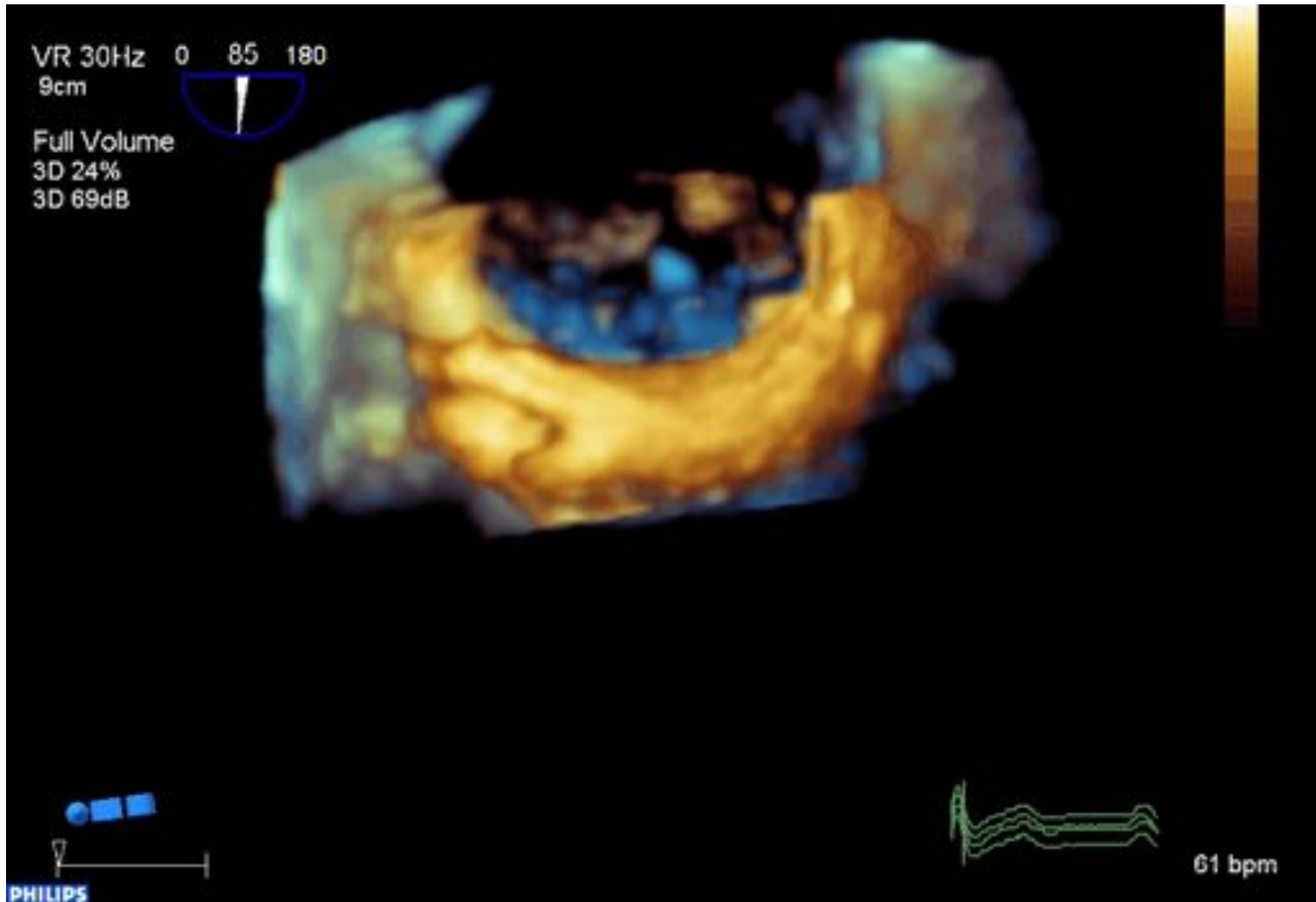


CIA sinus coronaire



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)

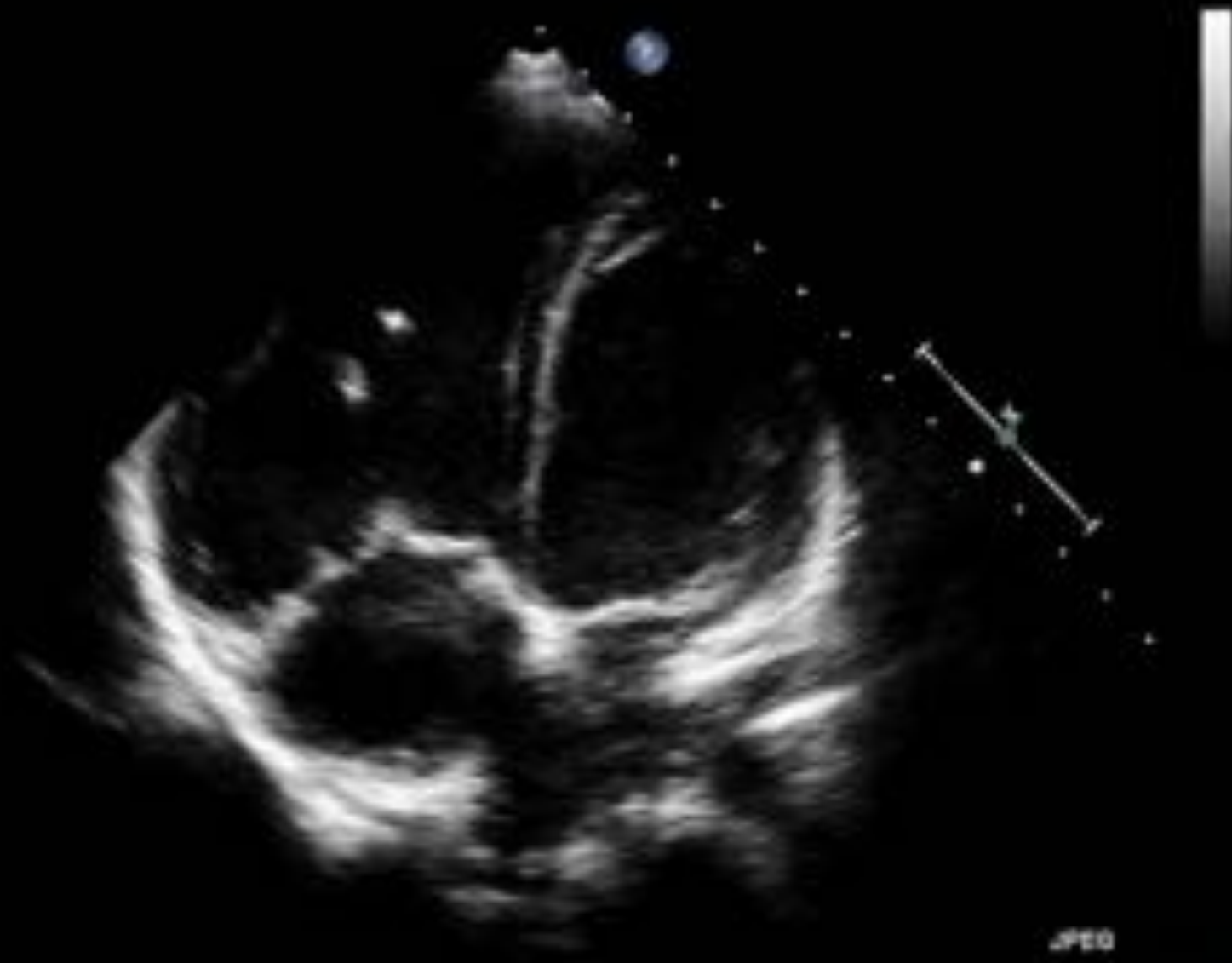
Très rare

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

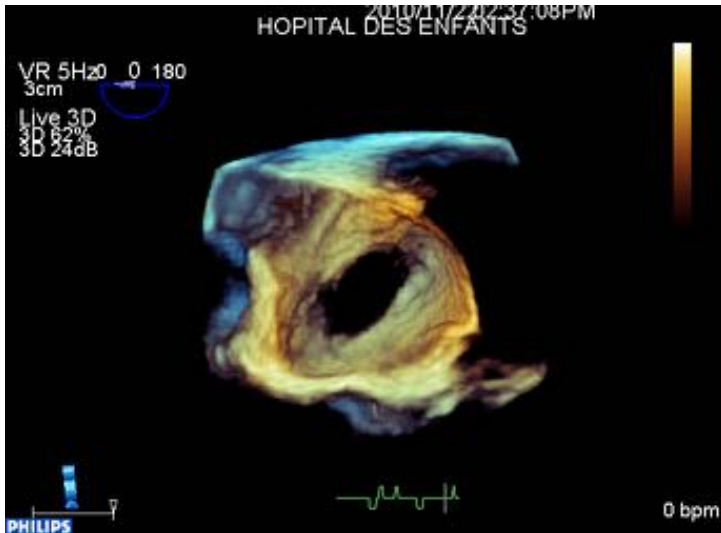
2- Retentissement : Ventricule droit

3- Mode de fermeture :

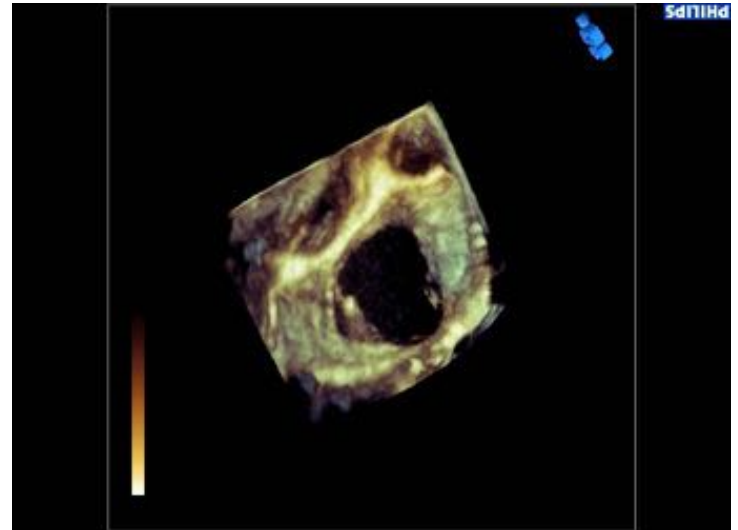
- **Percutanée** : CIA os avec berges suffisantes.
- **Chirurgicale** :
 - les autres formes anatomiques,
 - CIA associée à d' autres anomalies.
 - CIA > 40 mm

Géométries variables des CIA os

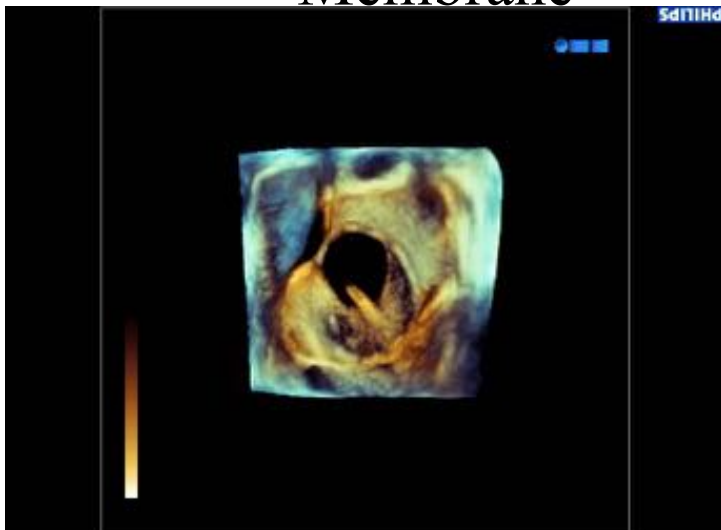
Ovale



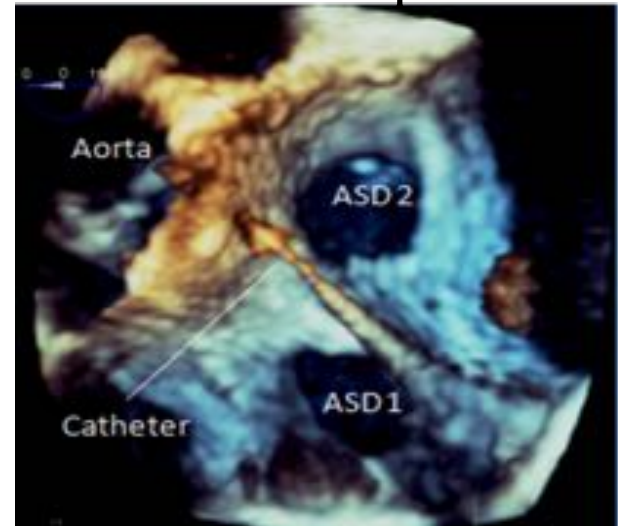
Ronde



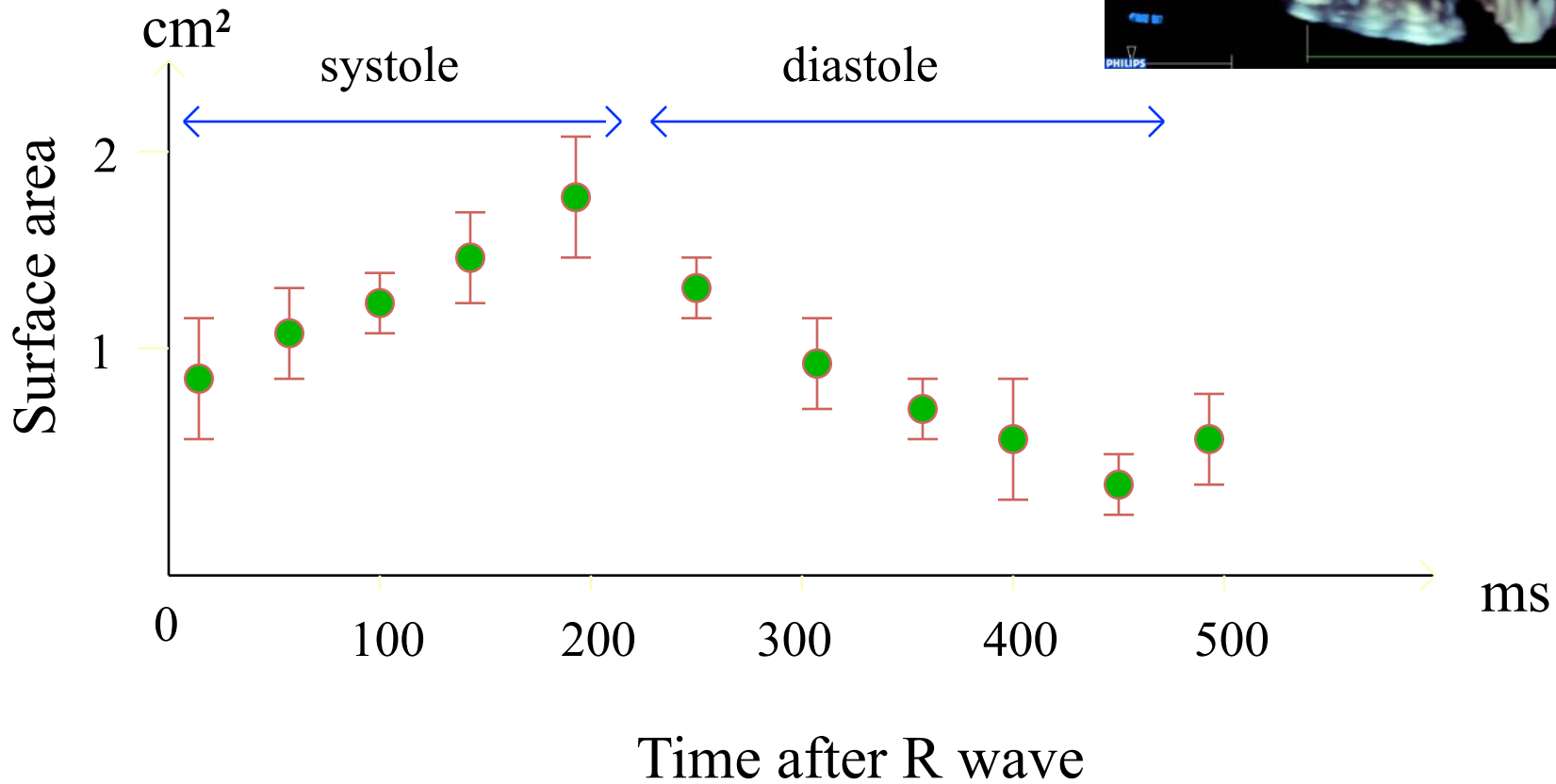
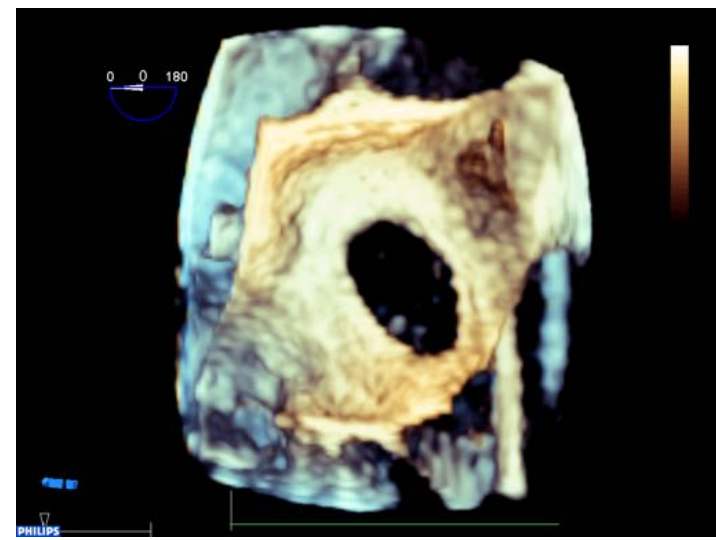
Membrane



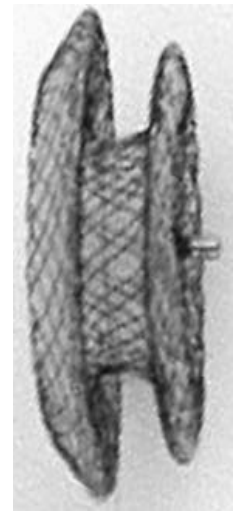
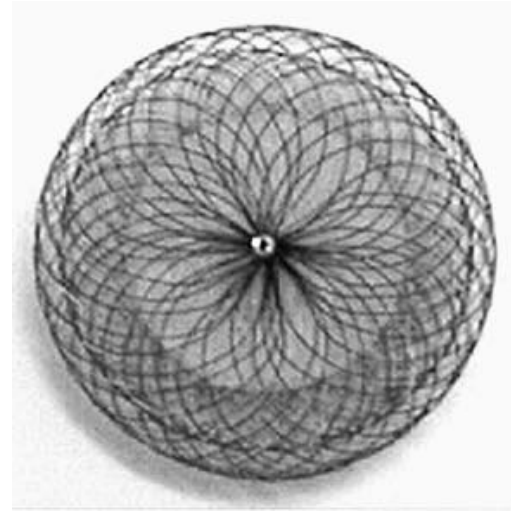
Multiple



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 (≤ 10), +14 mm (11-32), +16 mm (≥ 34)*
- Disque droit +8 mm (≤ 10), +10 mm (11-38)*

Fermeture percutanée

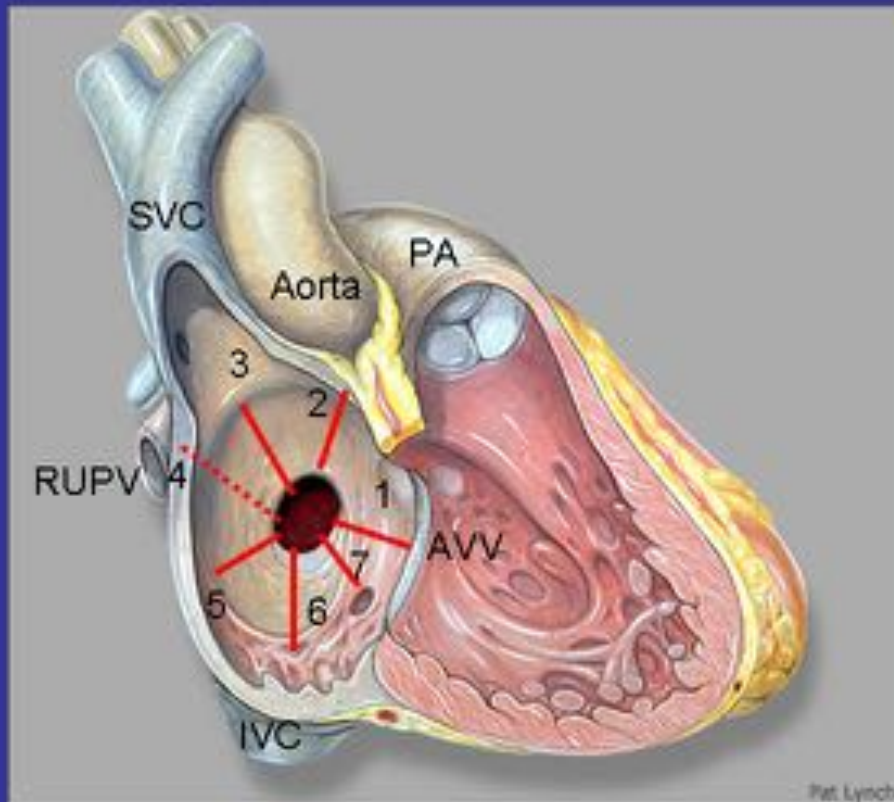
Critères de sélection

- 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

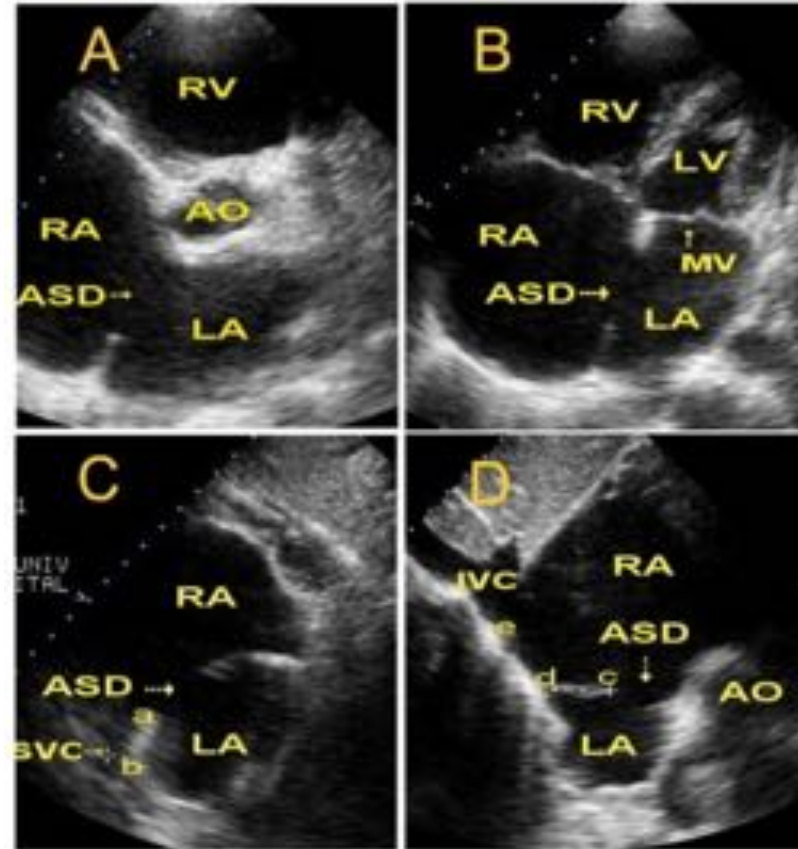
1- ETT

- **4 cavités** : taille du SIA

berges vers valves AV et berge
vers les VPs

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

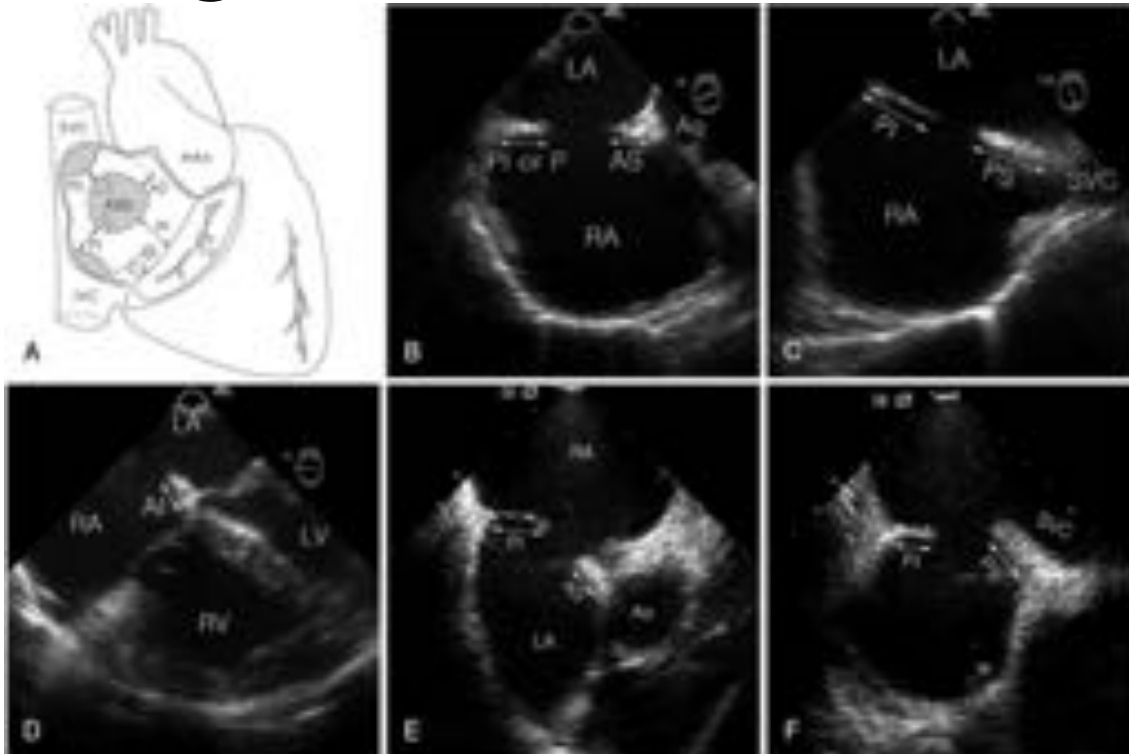
- **Sous-costale** : berges vers
VCI et VCS



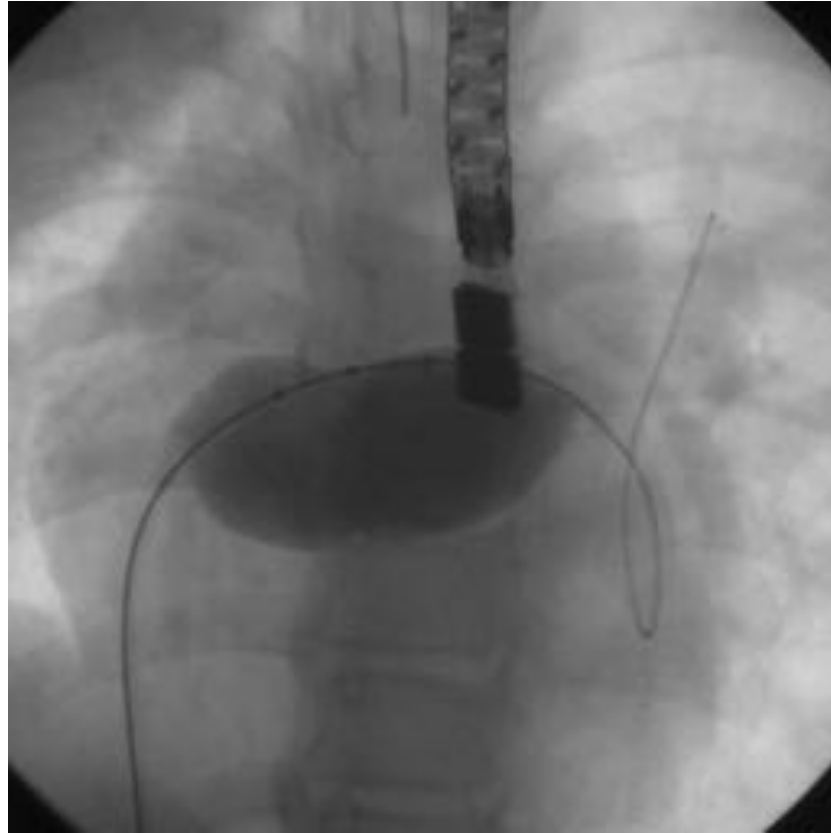
Analyse des berges

2-ETO

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



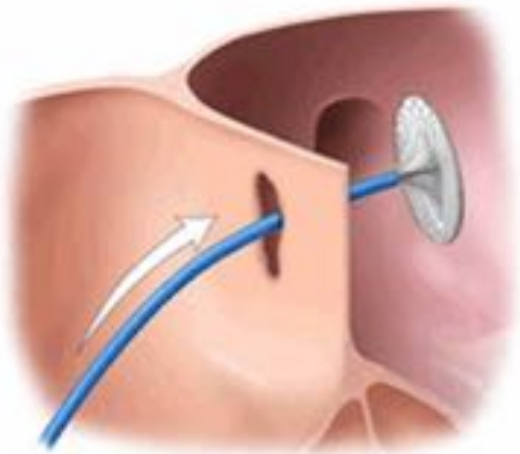
Calibration au ballon



Calibration au ballon



Implantation de la prothèse



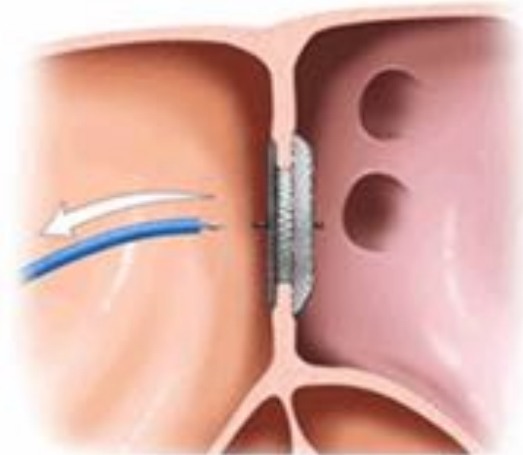
Step 1



Step 2



Step 3

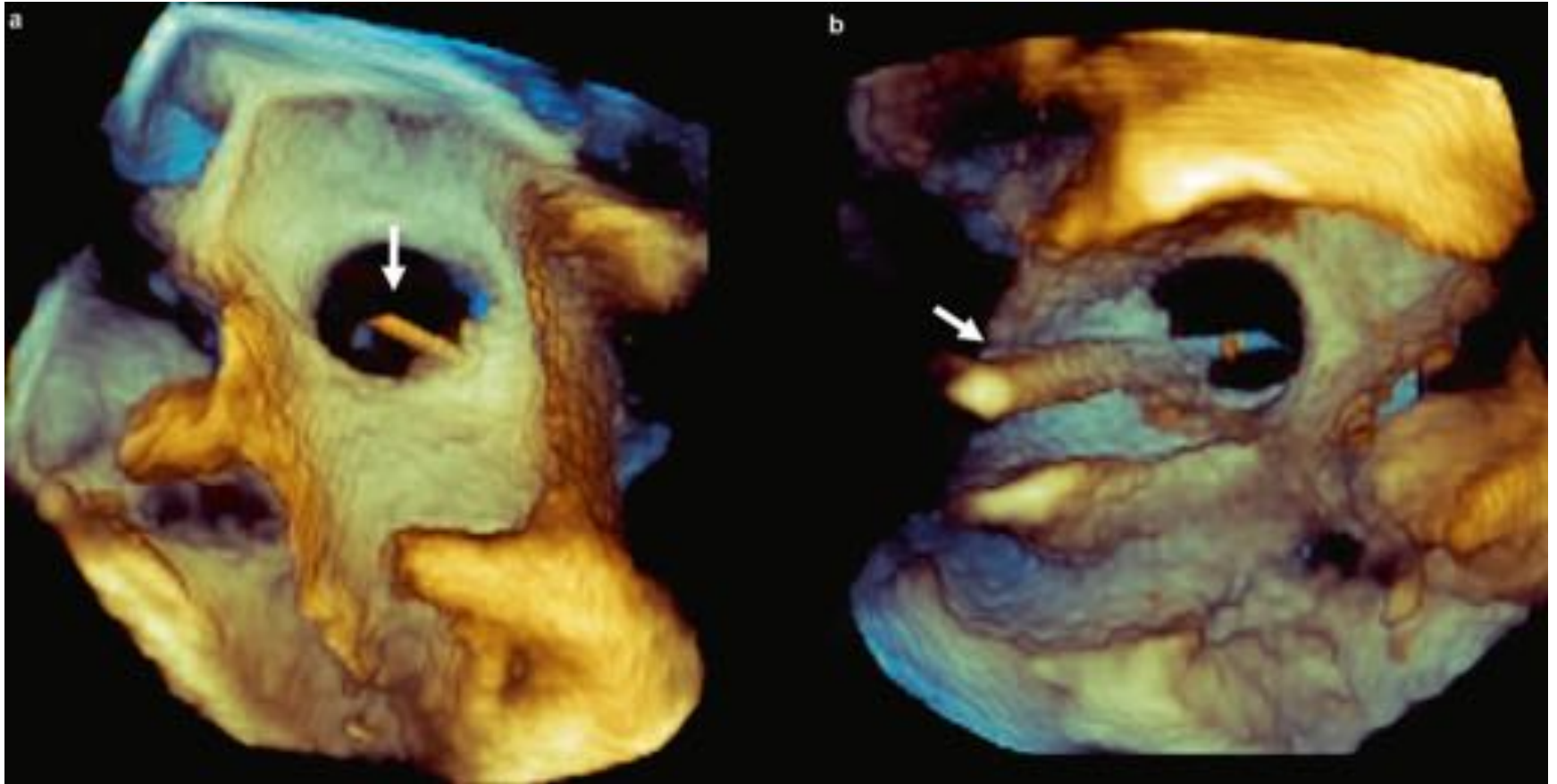


Step 4

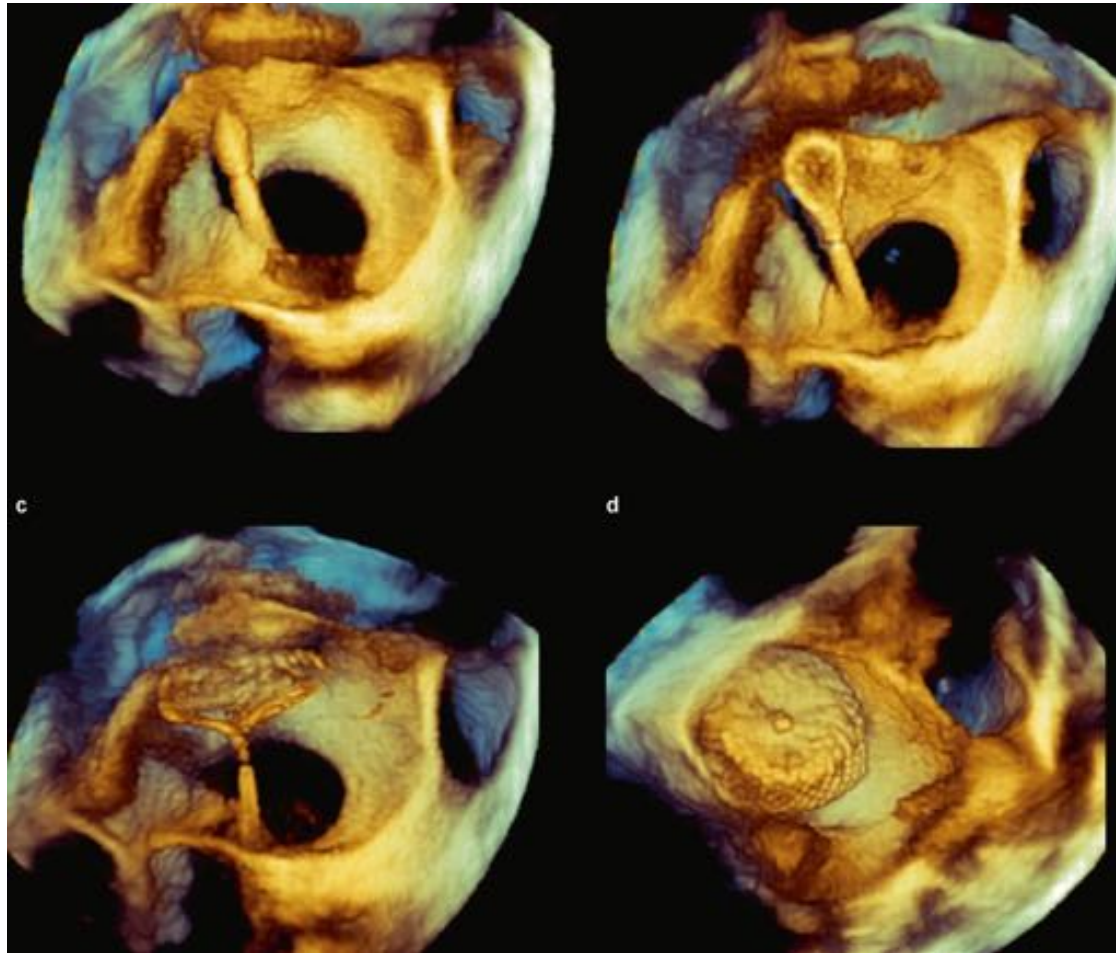
Franchissement de la CIA par un guide stabilisé dans la VP

Vue de l'OG

Vue de l'OD

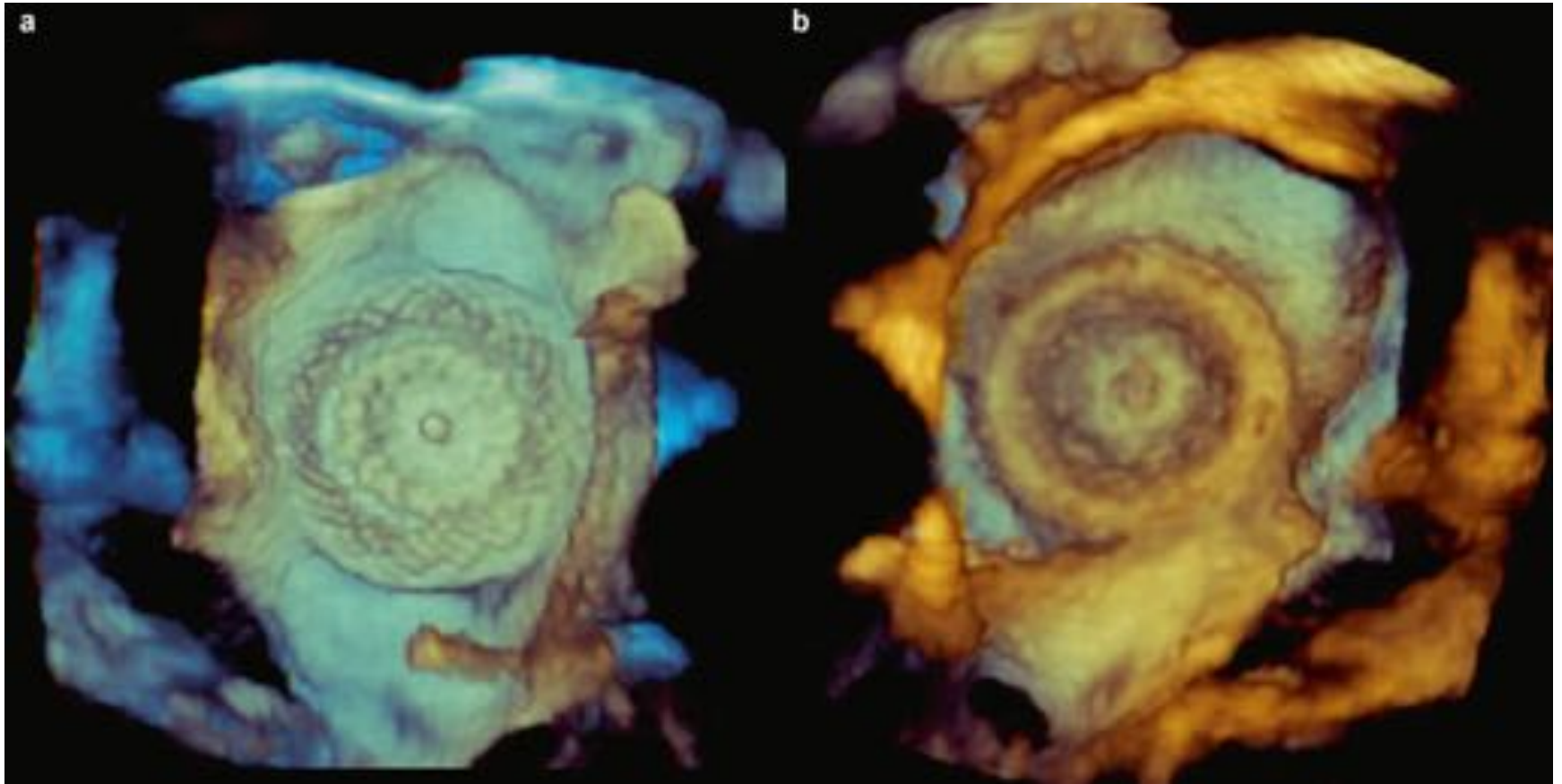


Calibration de la CIA au ballon Et choix de la taille de la prothèse



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 :

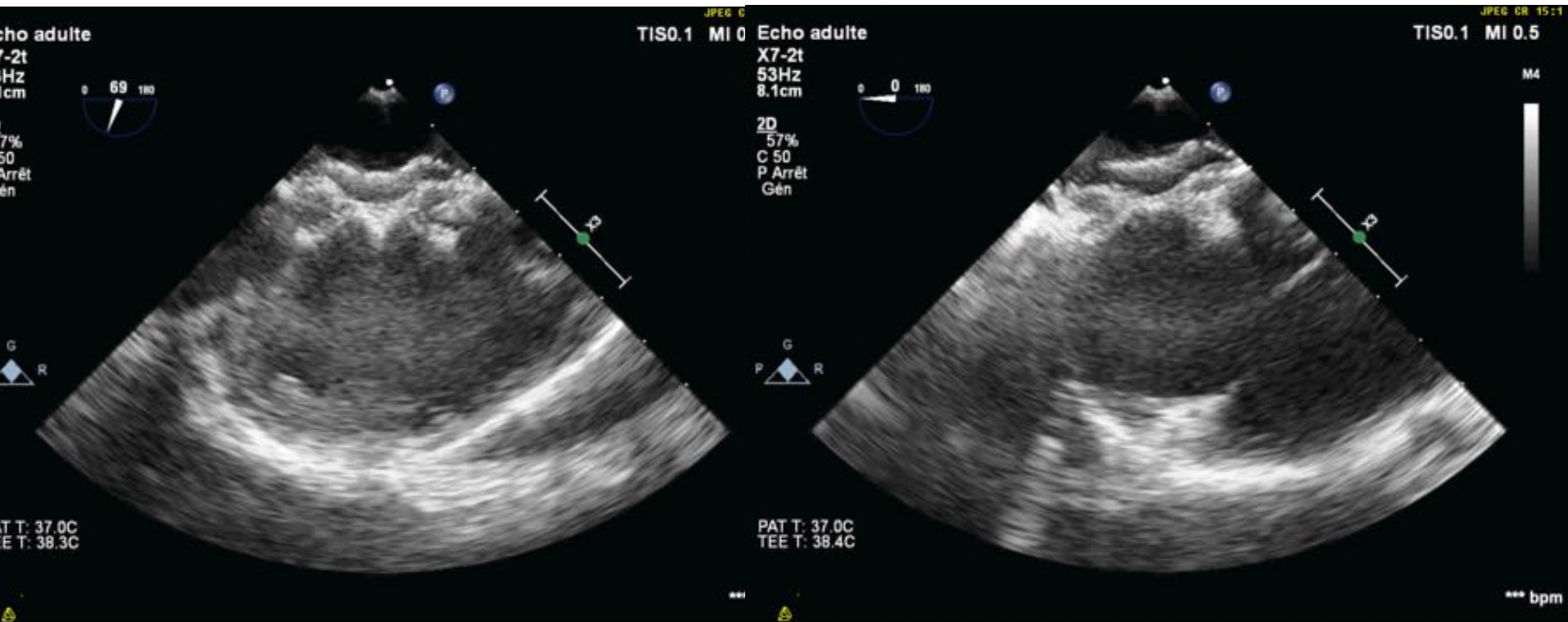
3- l'absence d'obstruction des valves AV, des veines caves et des veines pulmonaires

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

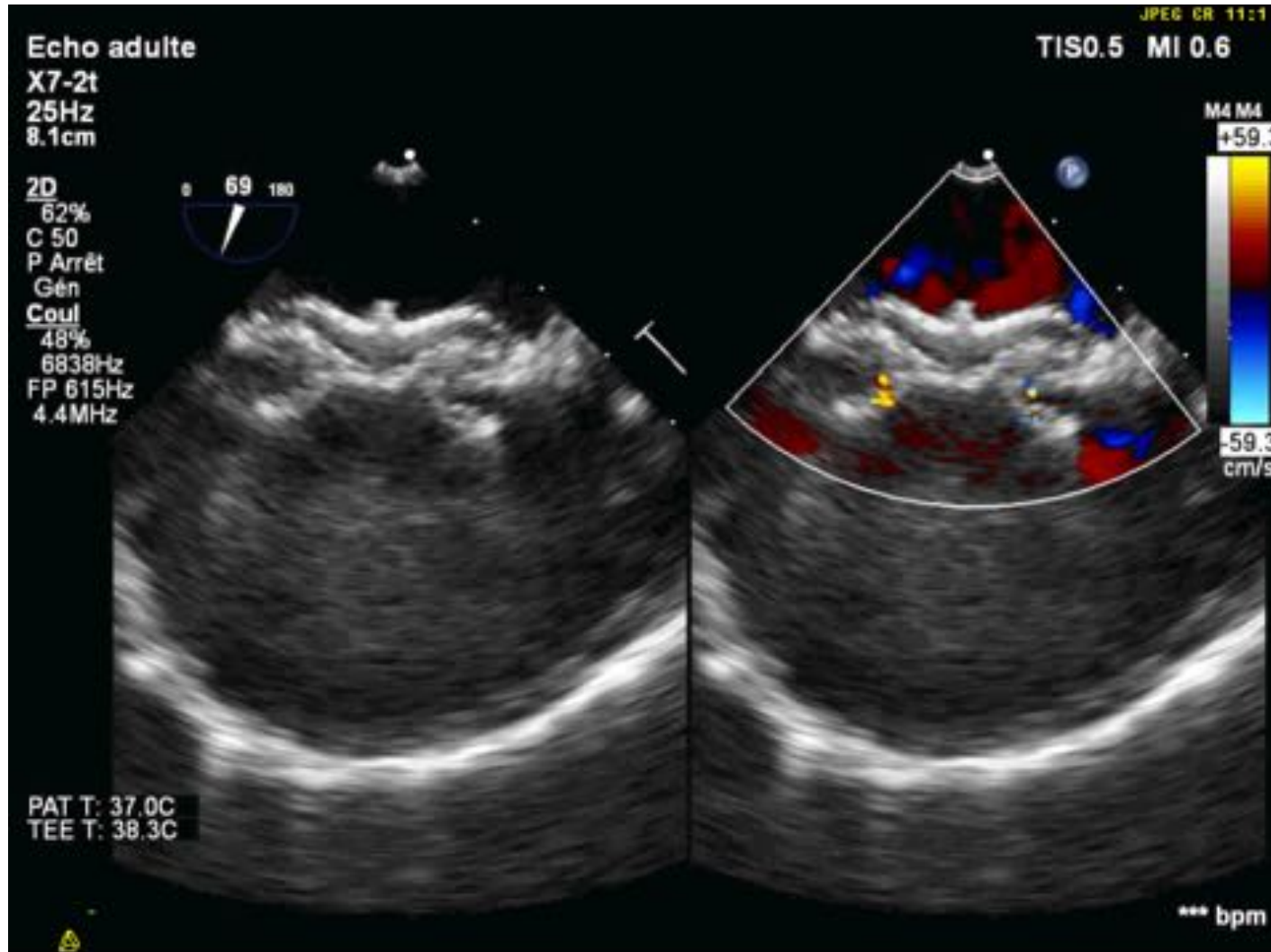
4- l'absence de thrombose

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

Après fermeture

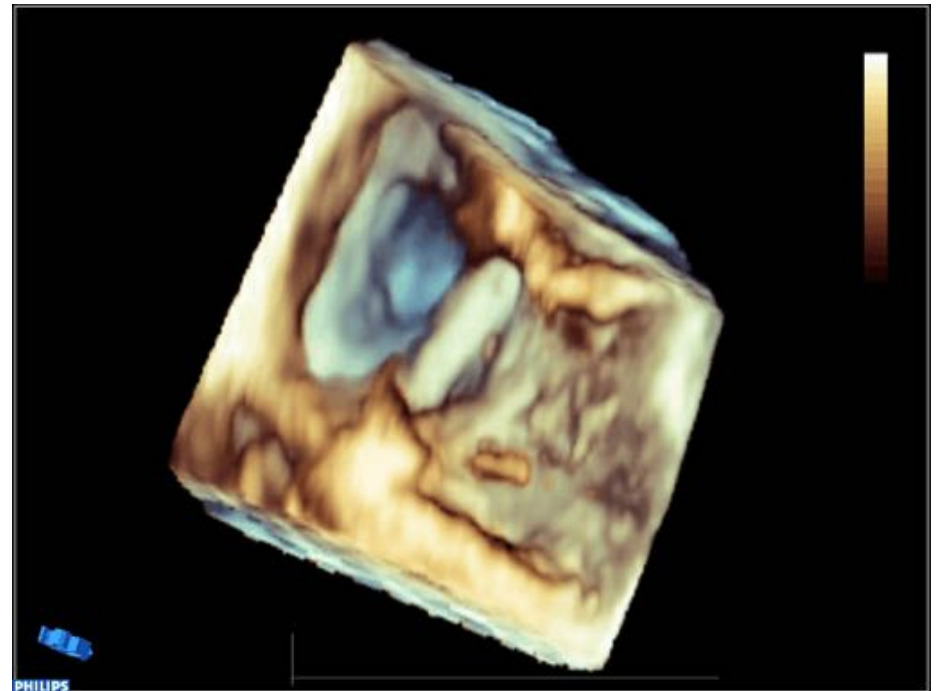
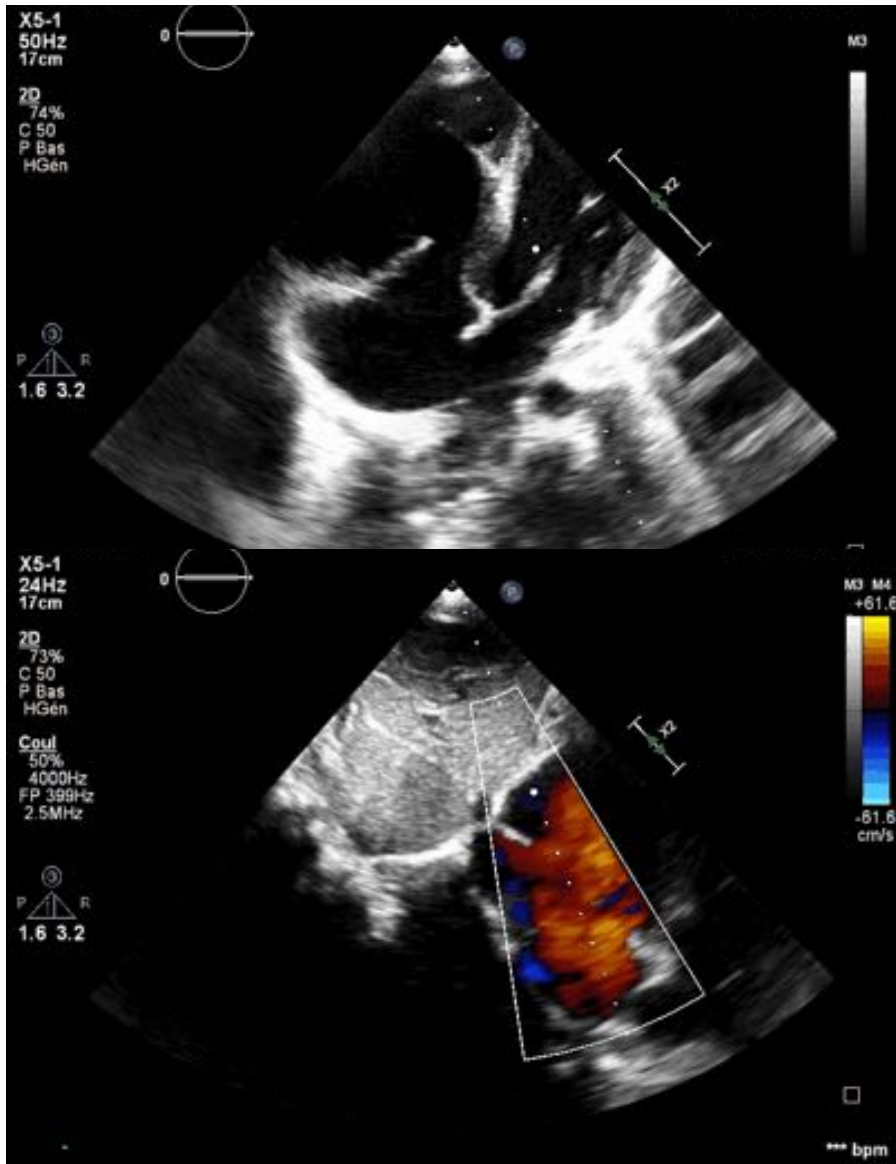


Après fermeture Shunt intra-prothétique

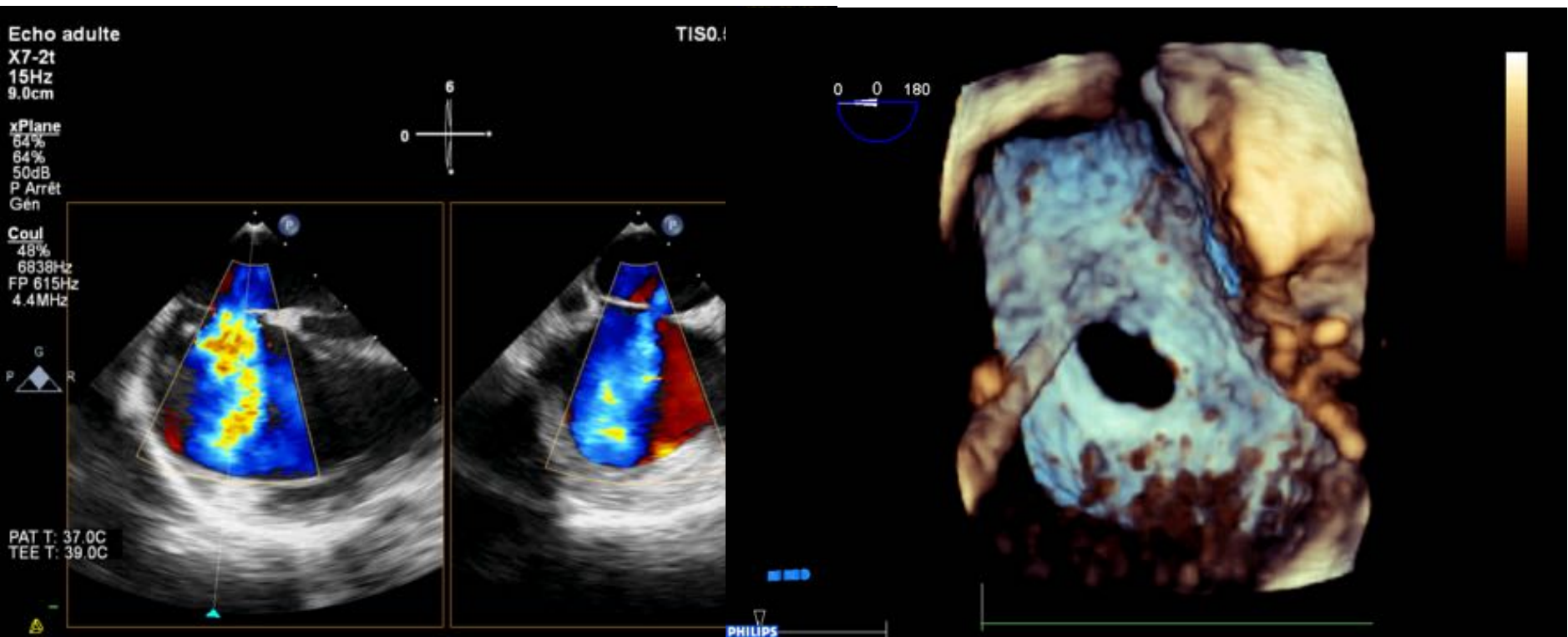


CAS CLINIQUE 1

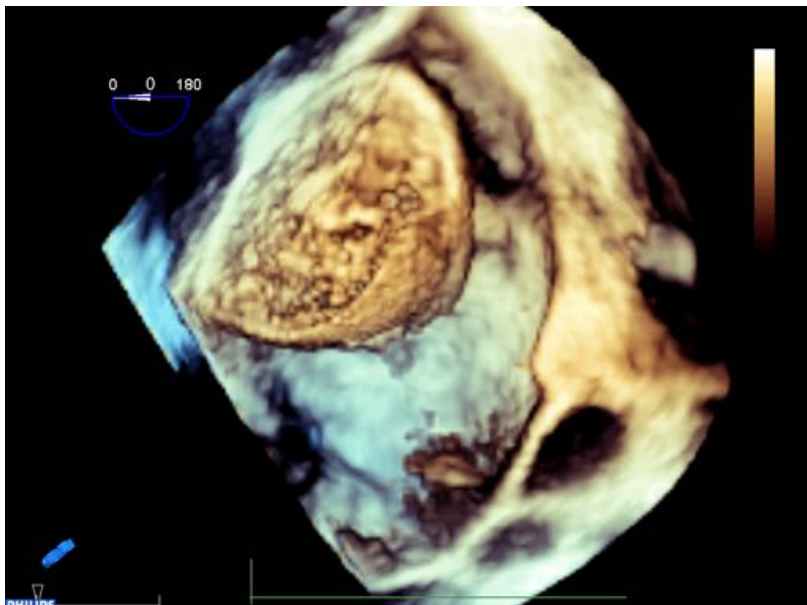
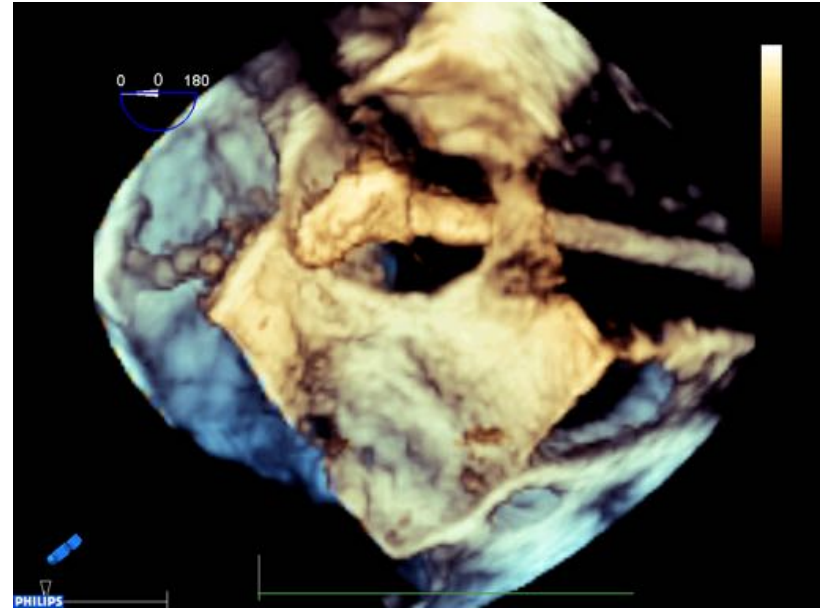
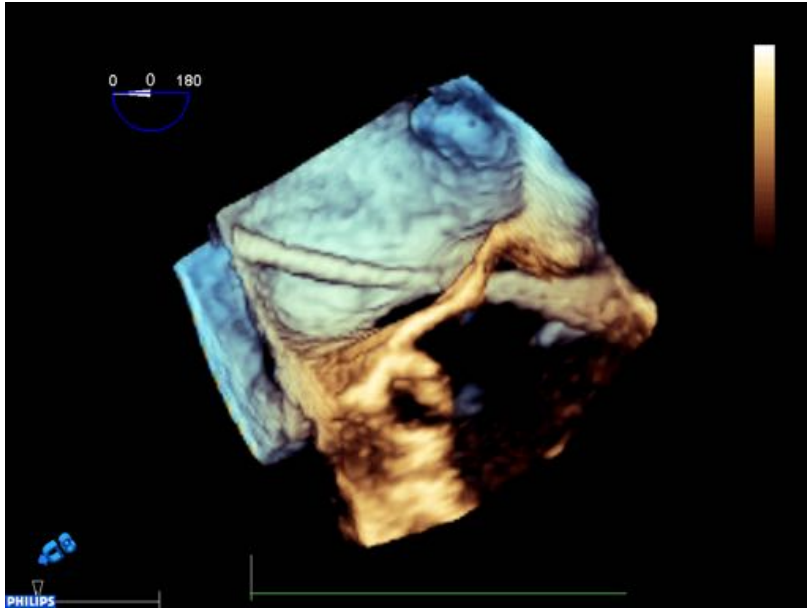
ETT 2D et 3D



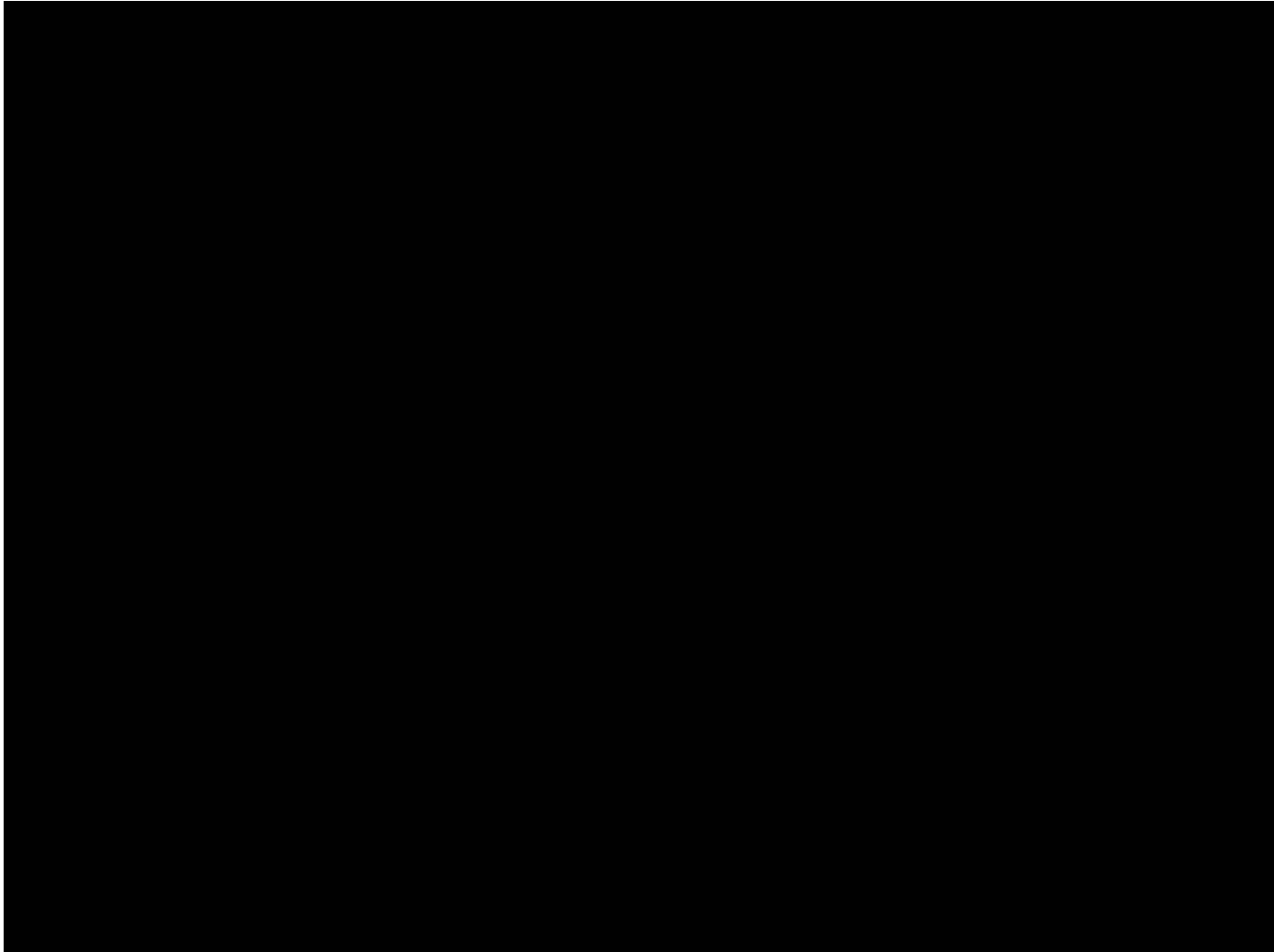
ETO 2D et 3D



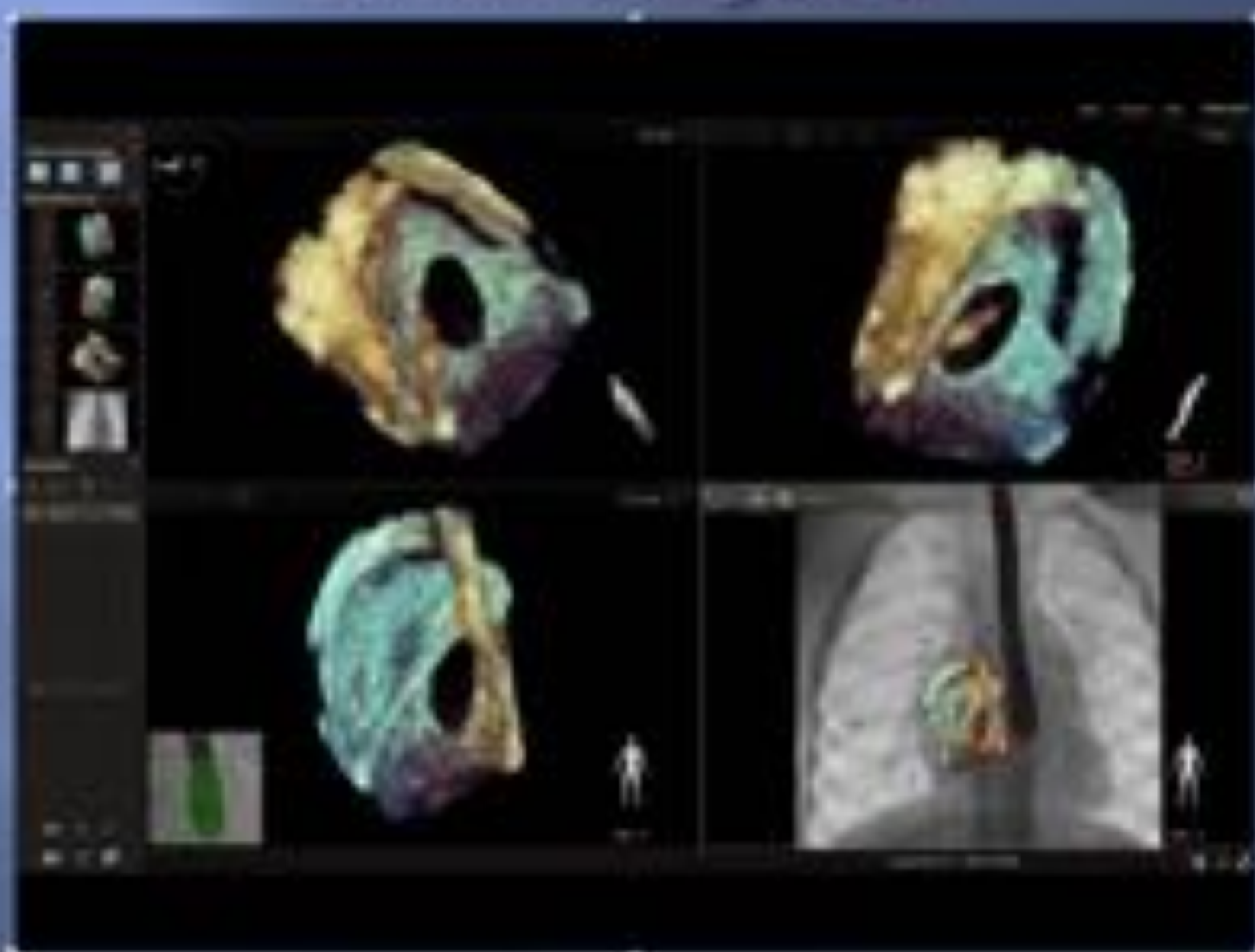
Calibration



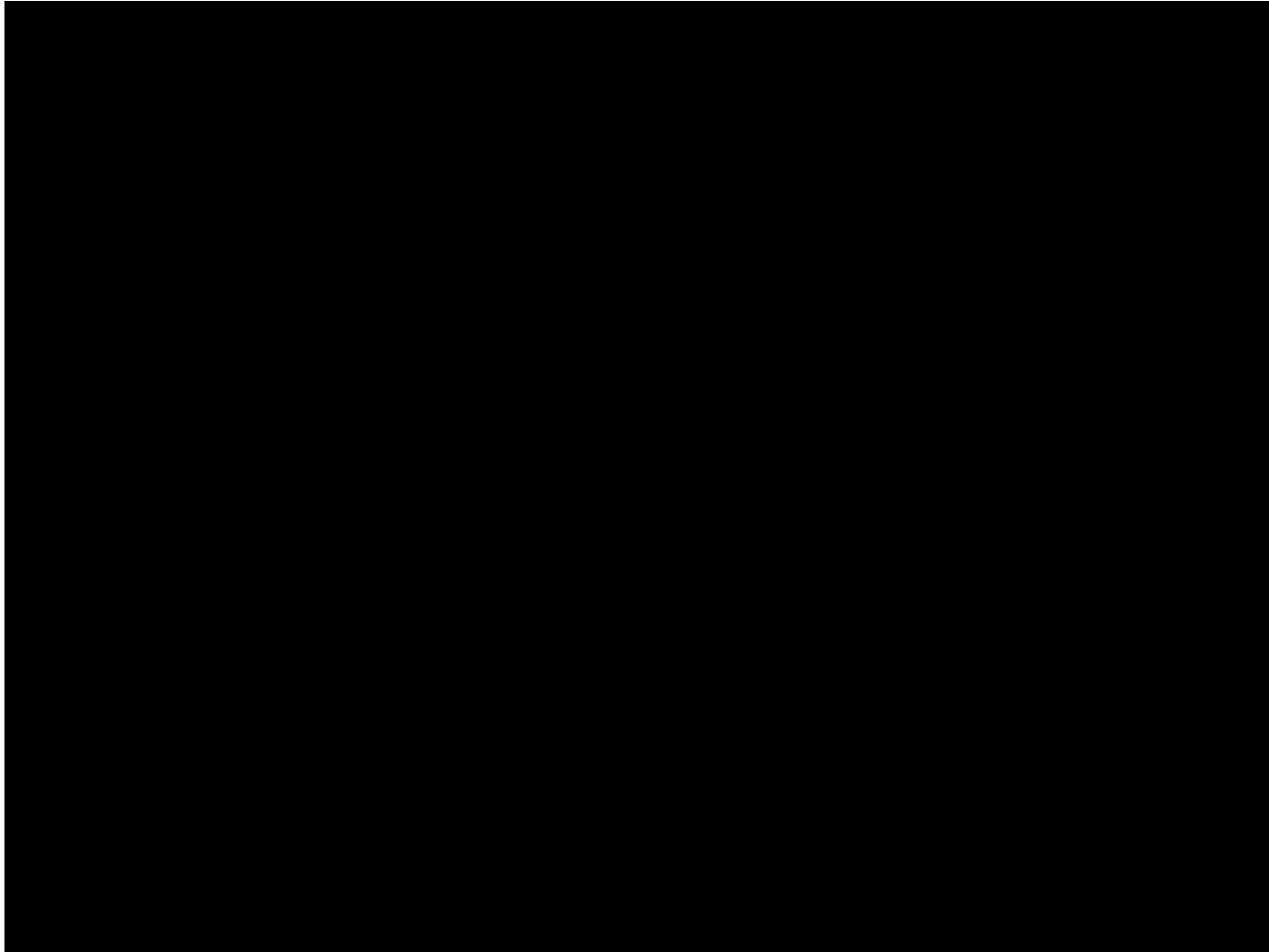
Echonavigator



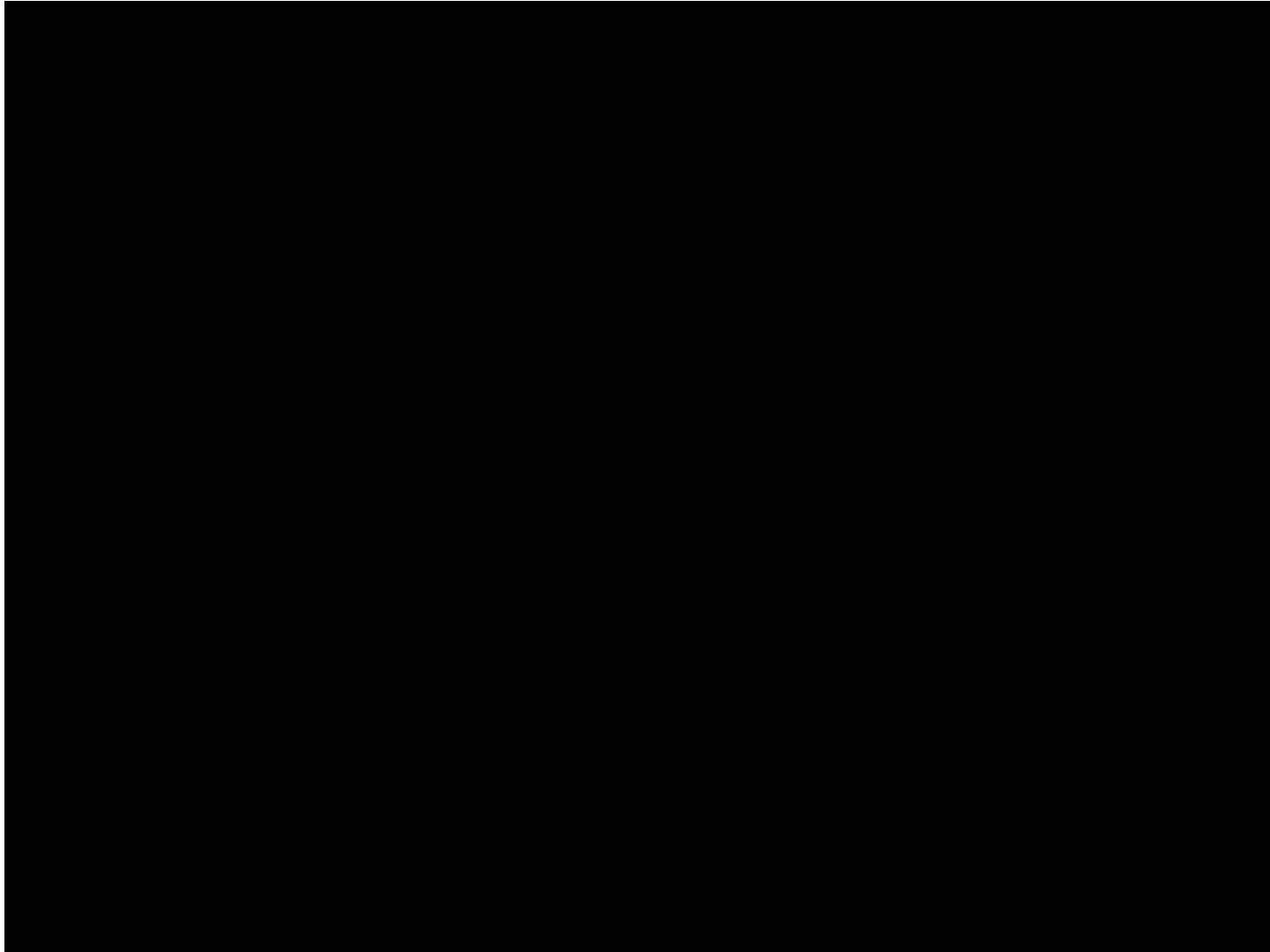
Echonavigator



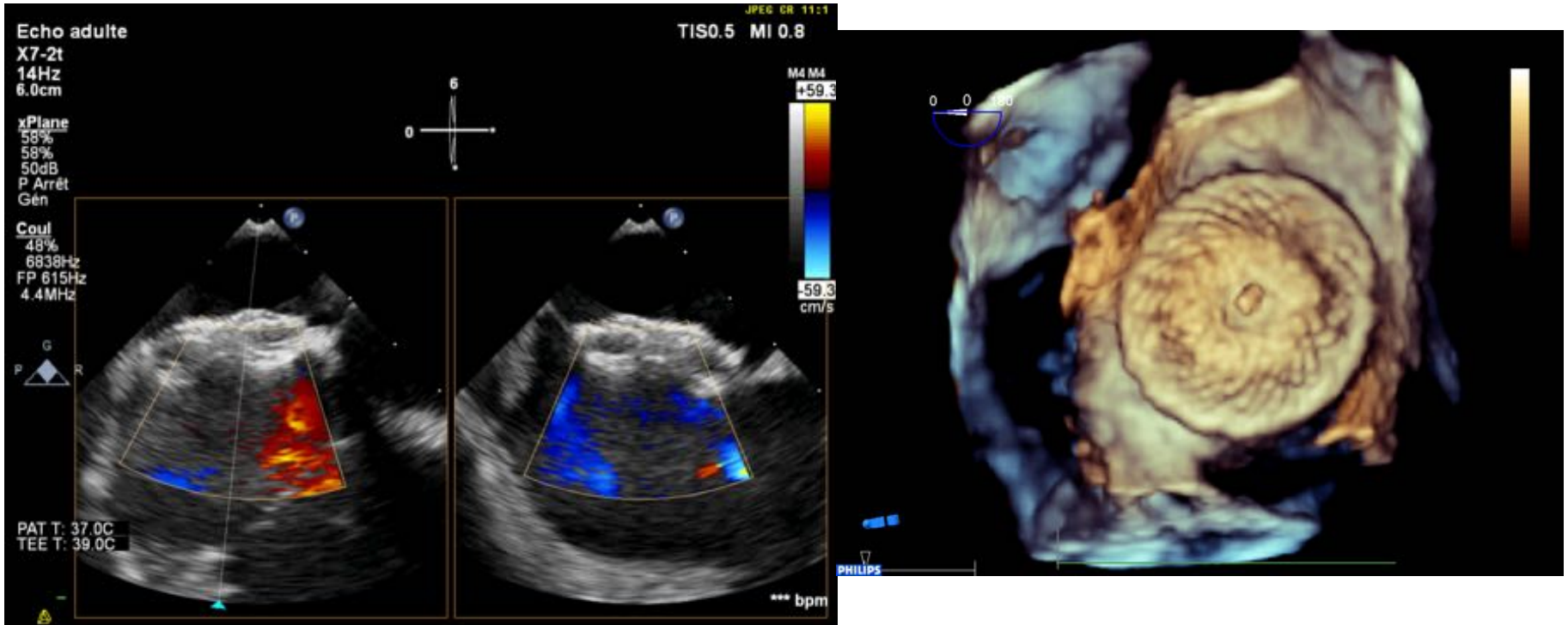
Echonavigator



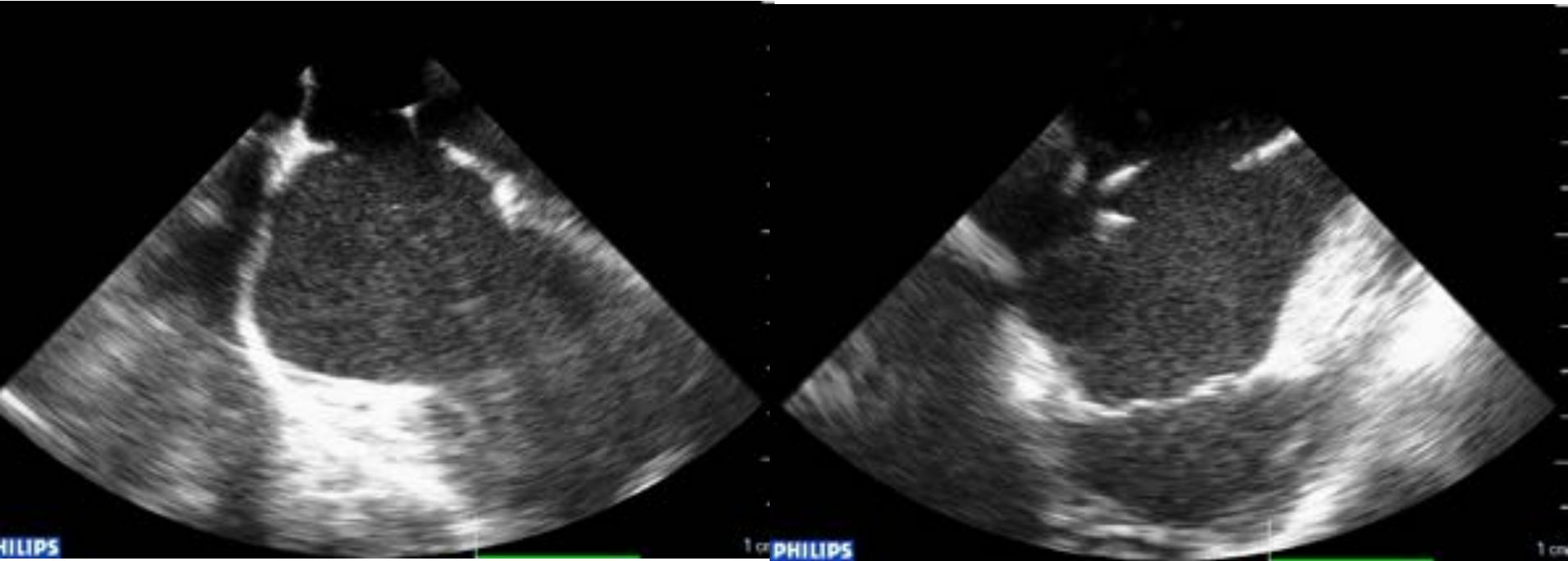
Echonavigator



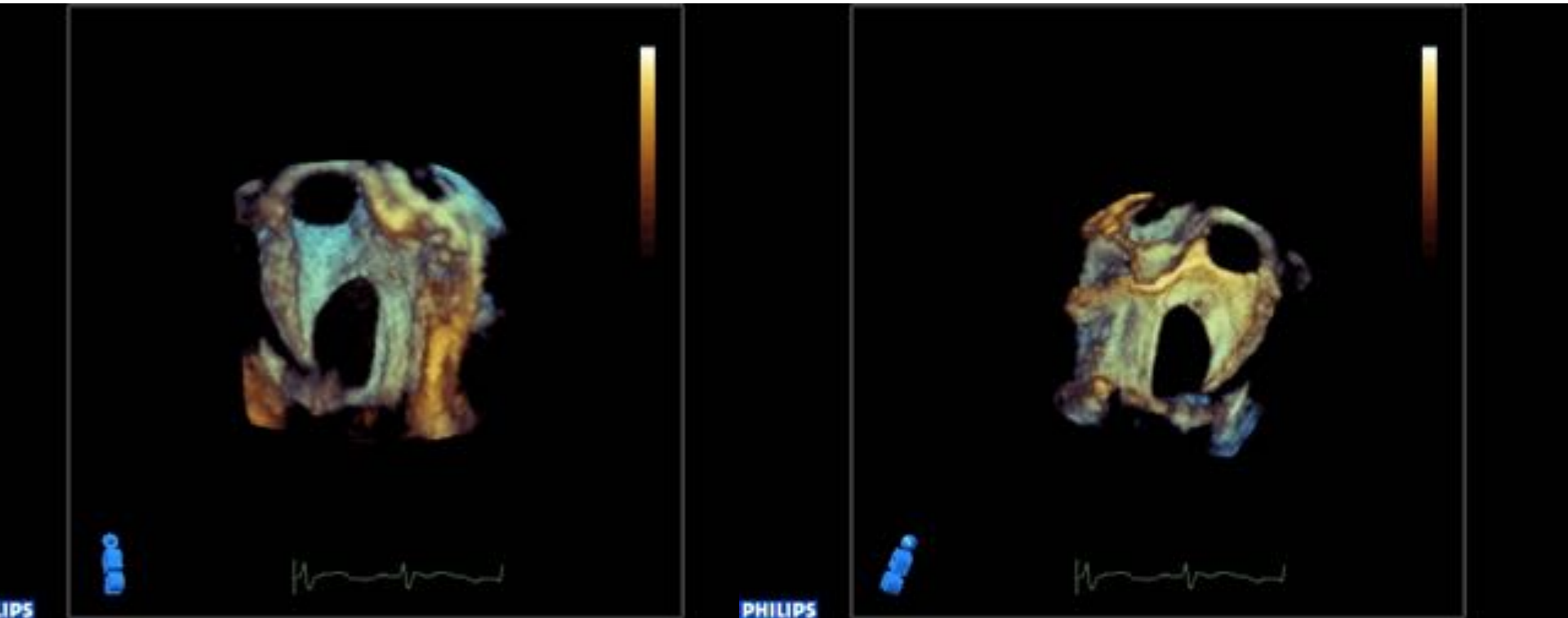
Après fermeture



CAS CLINIQUE 2

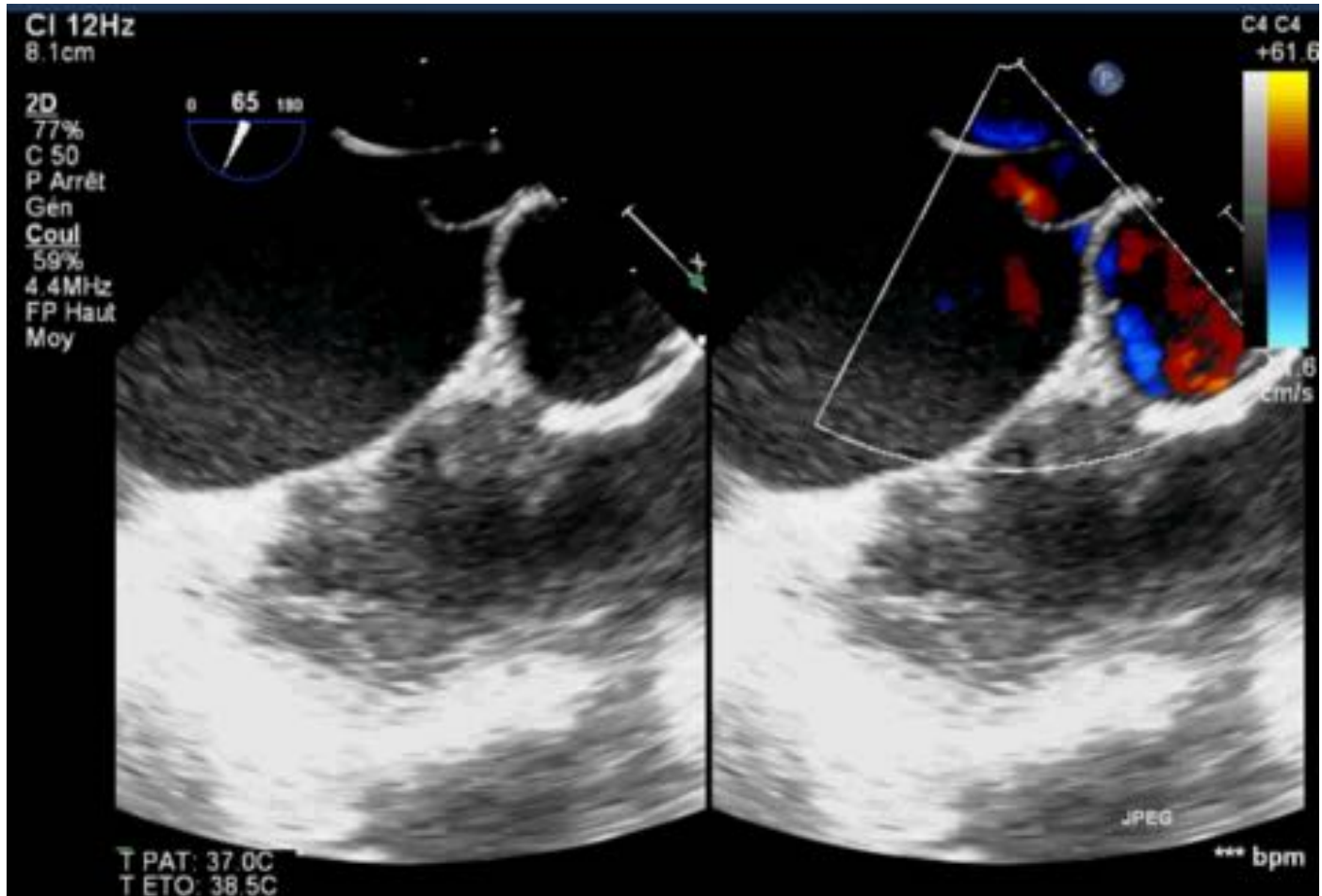


CAS CLINIQUE 2

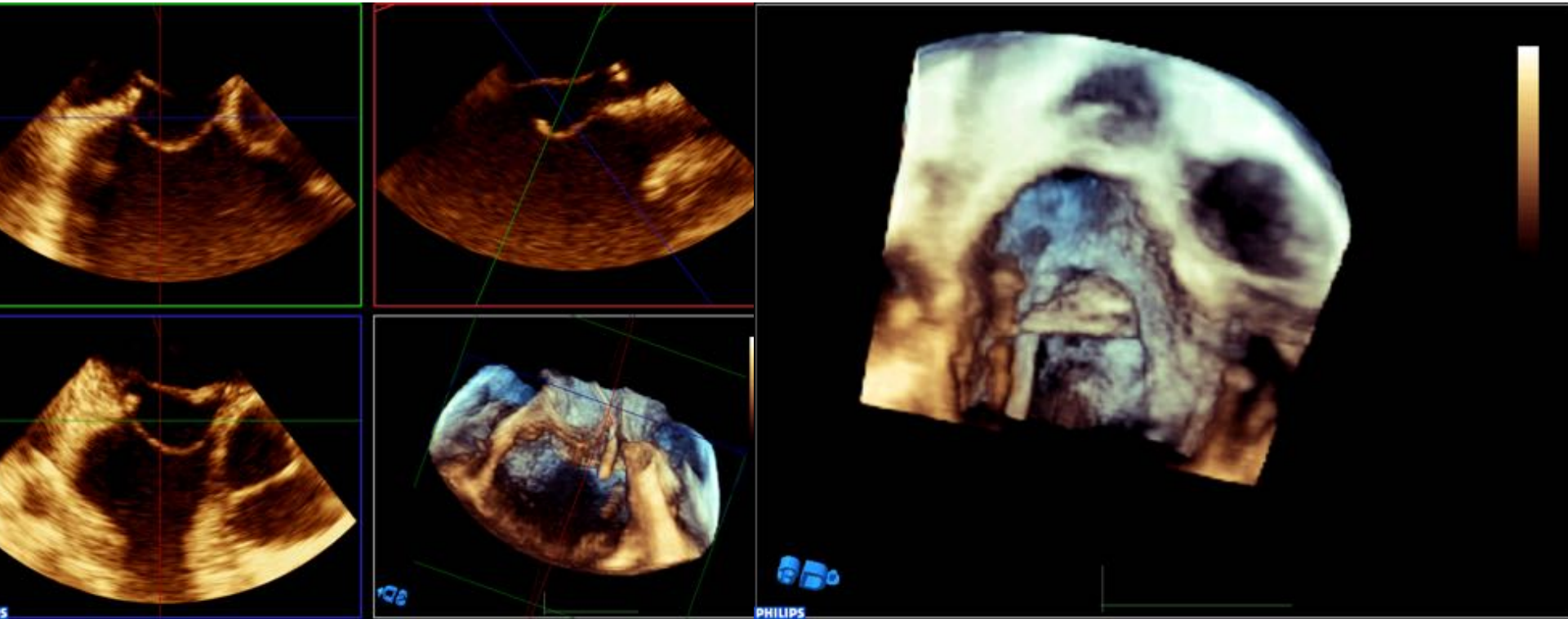


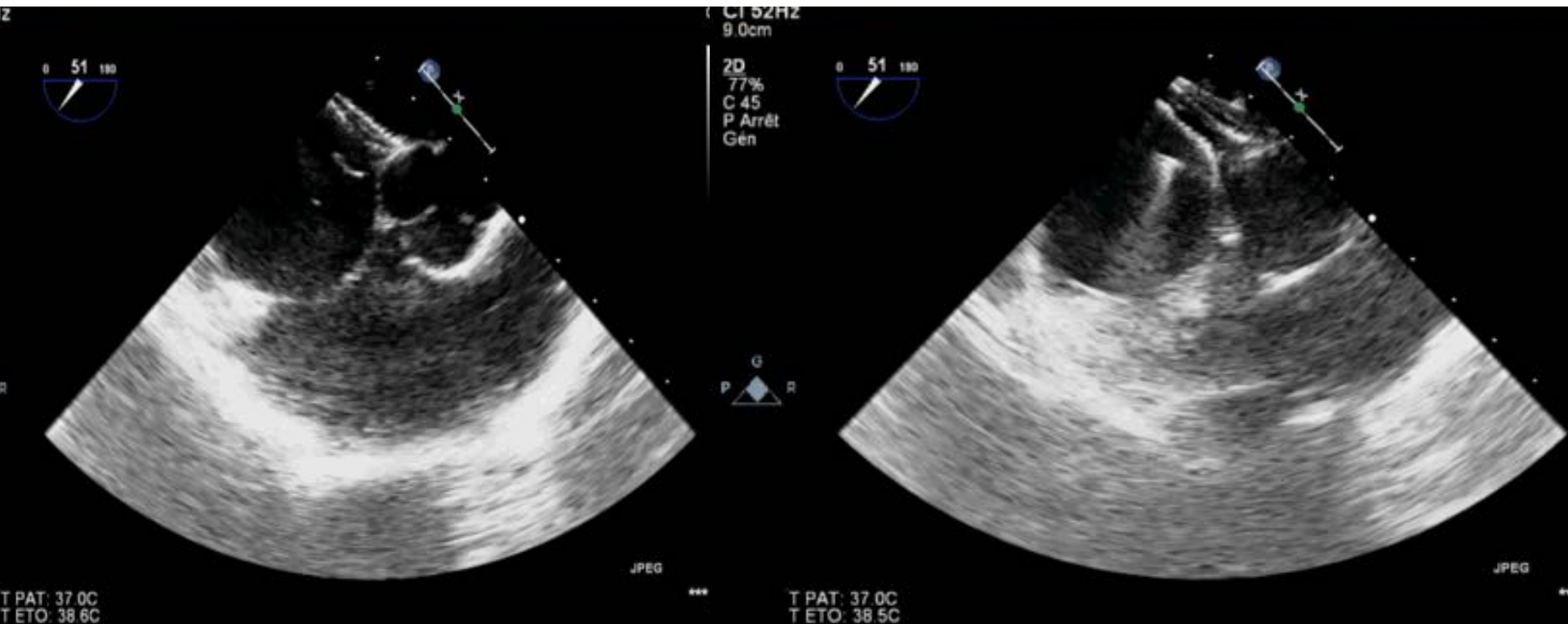
Déficiencie de berge postéro-inferieure → Chirurgie

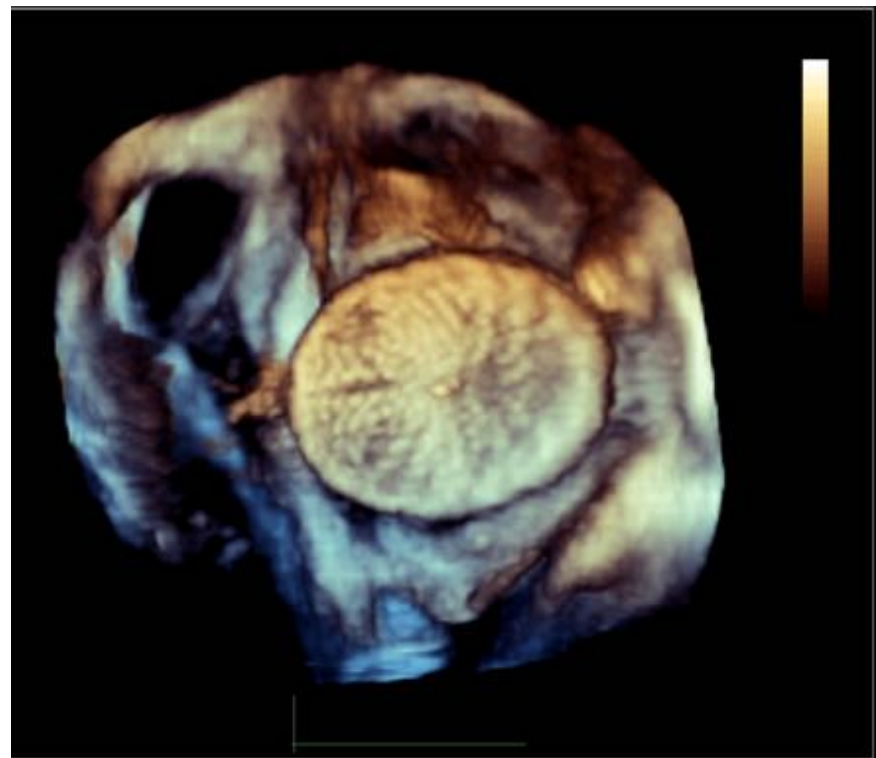
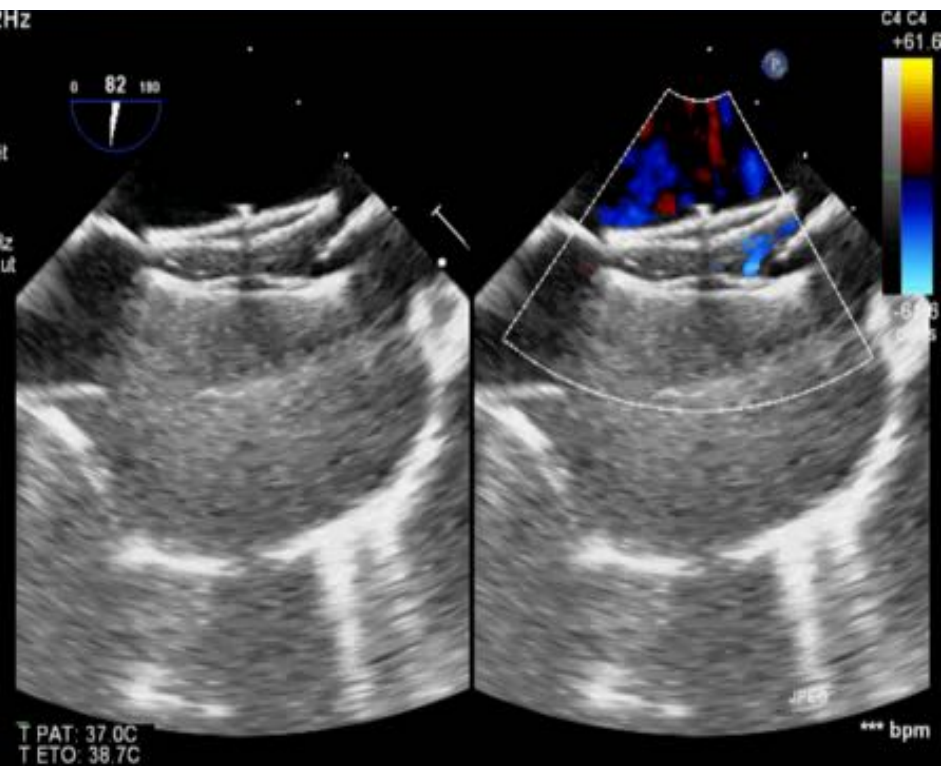
CAS CLINIQUE 3



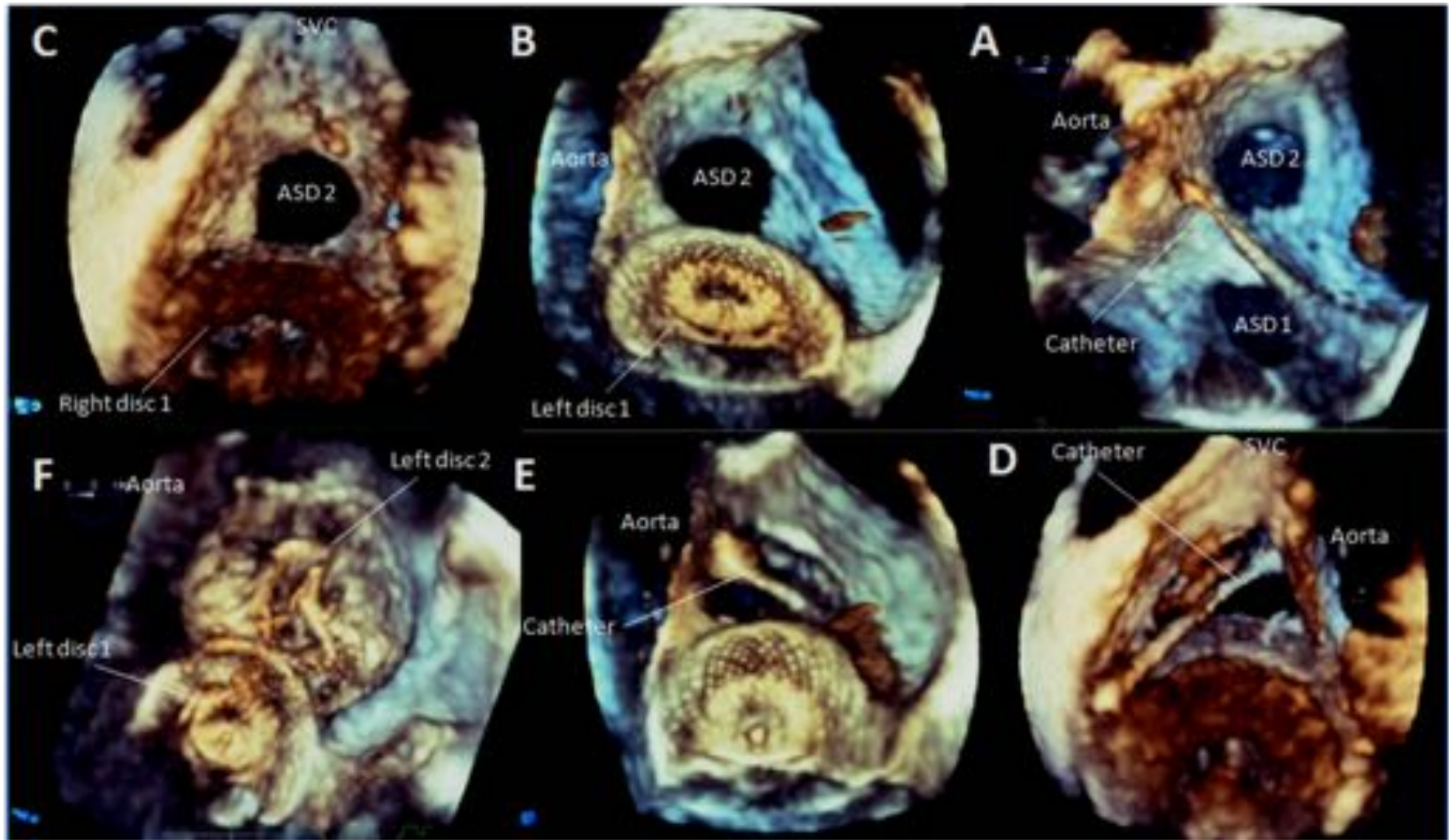
CAS CLINIQUE 3



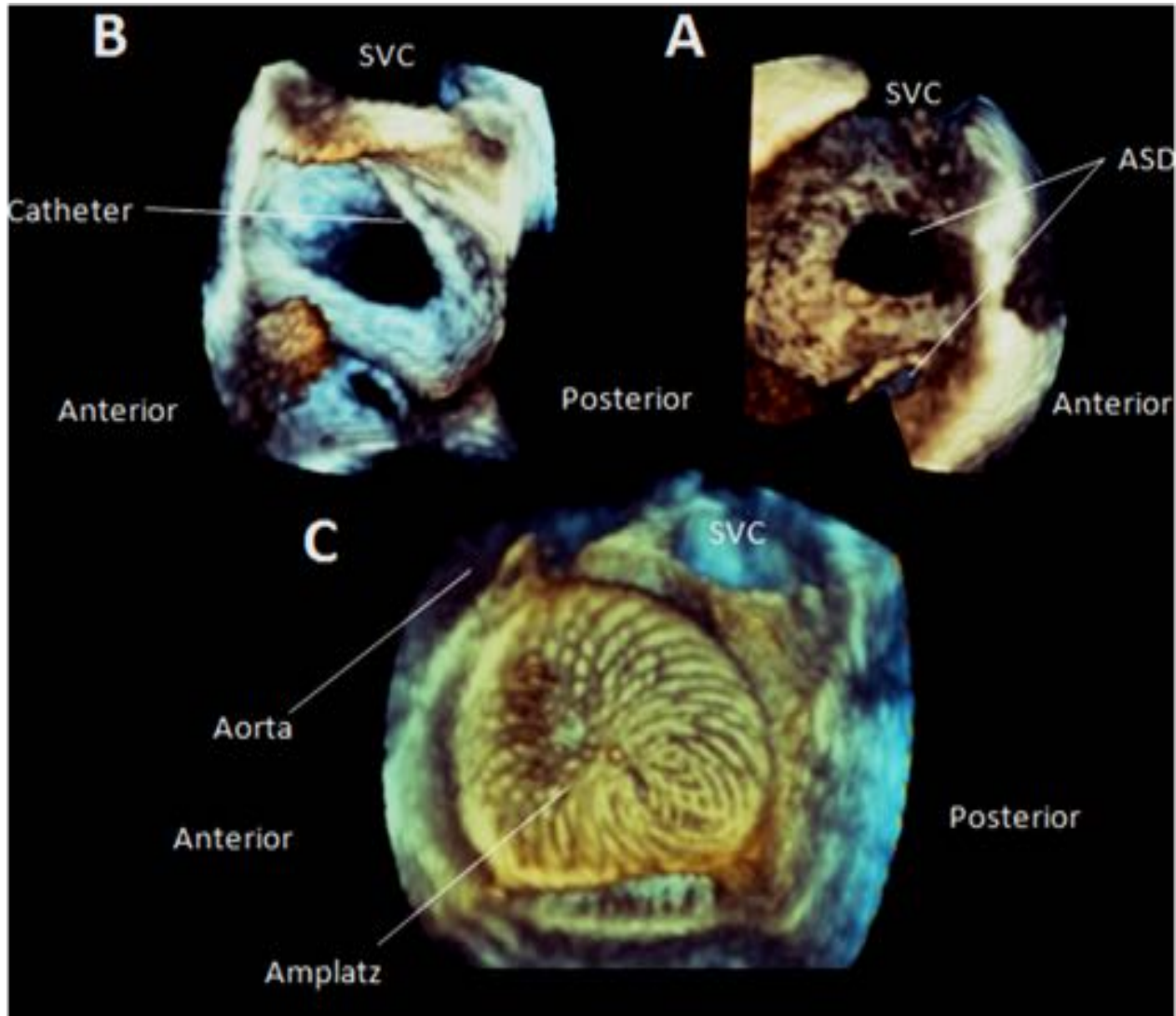




CIA multiples 1



CIA multiples 2



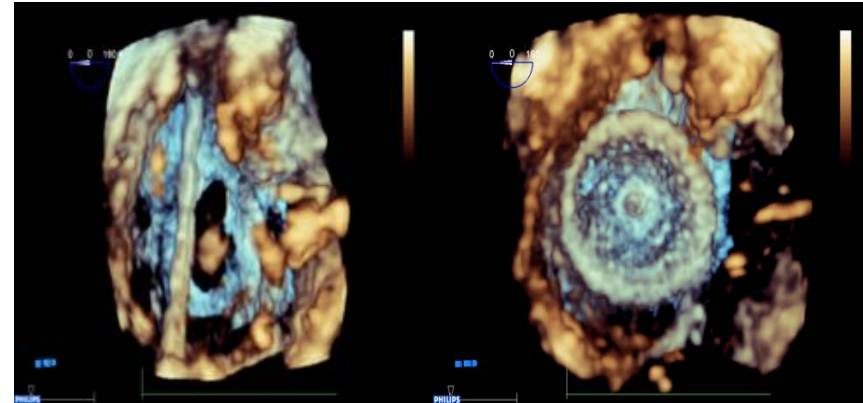
Communication inter-atriale

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

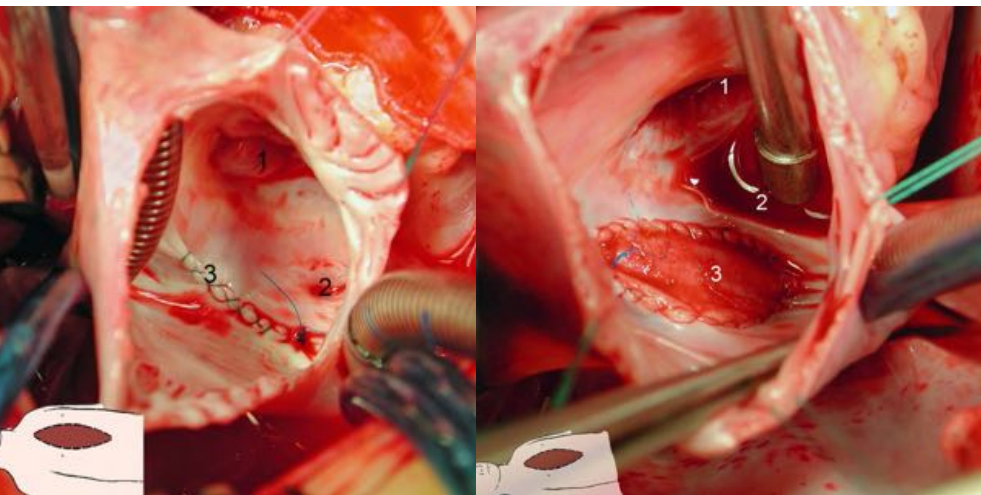
Les indications sont :

- 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.

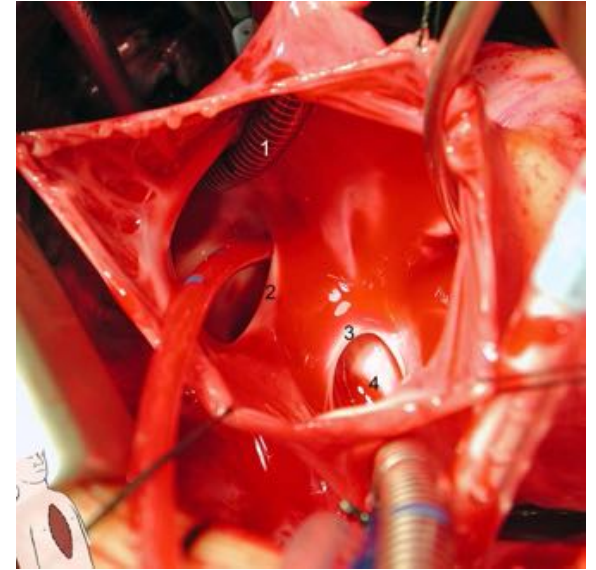
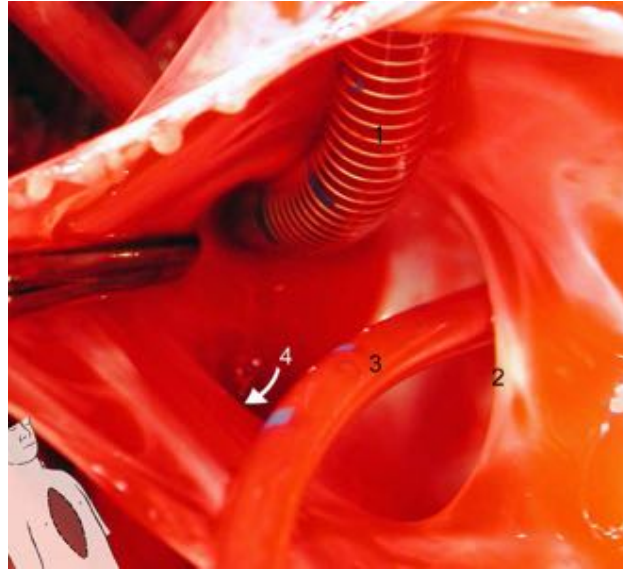
Complication	Bove et al.: children and adults (30)		Bialkowski et al.: children 2–18 years (14)		Butera et al.: children <6 years (15)		Butera et al.: children and adults (20)		Du et al.: children and adults (21)	
	Surgery (%)	Device (%)	Surgery (%)	Device (%)	Surgery (%)	Device (%)	Surgery (%)	Device (%)	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 (15,16,28–30).

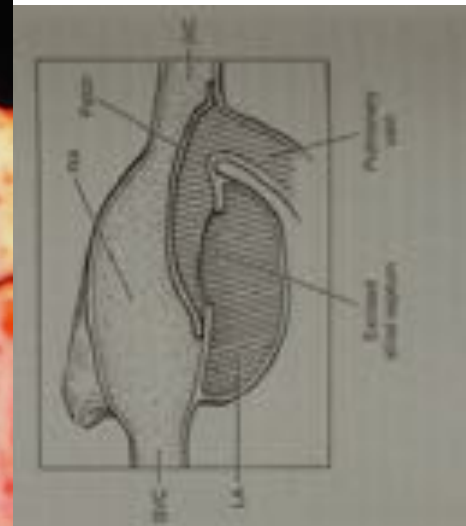
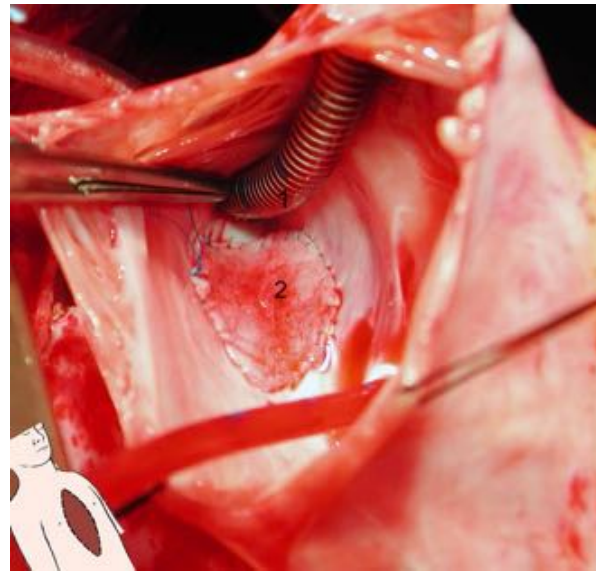
(7): Unclear whether RV or LV failure.

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

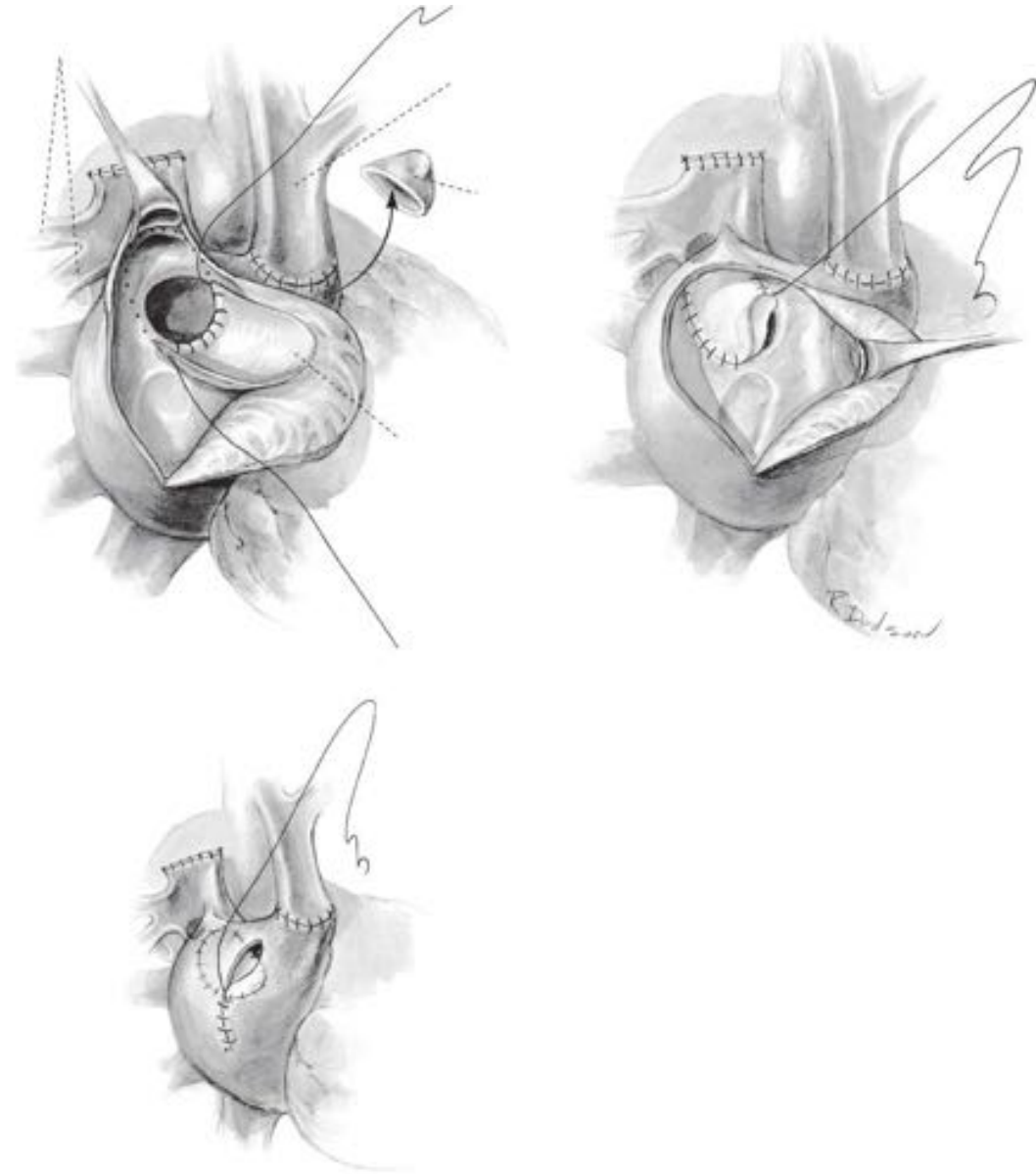
Fermeture chirurgicale de CIA sinus venosus



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



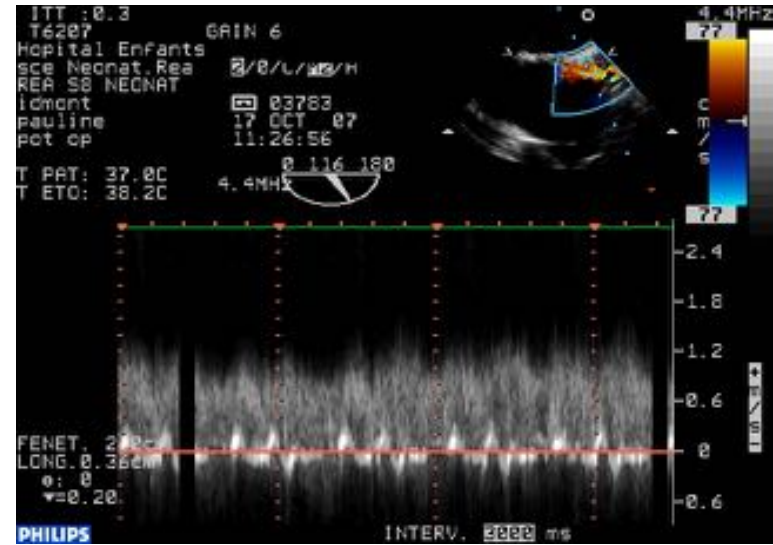
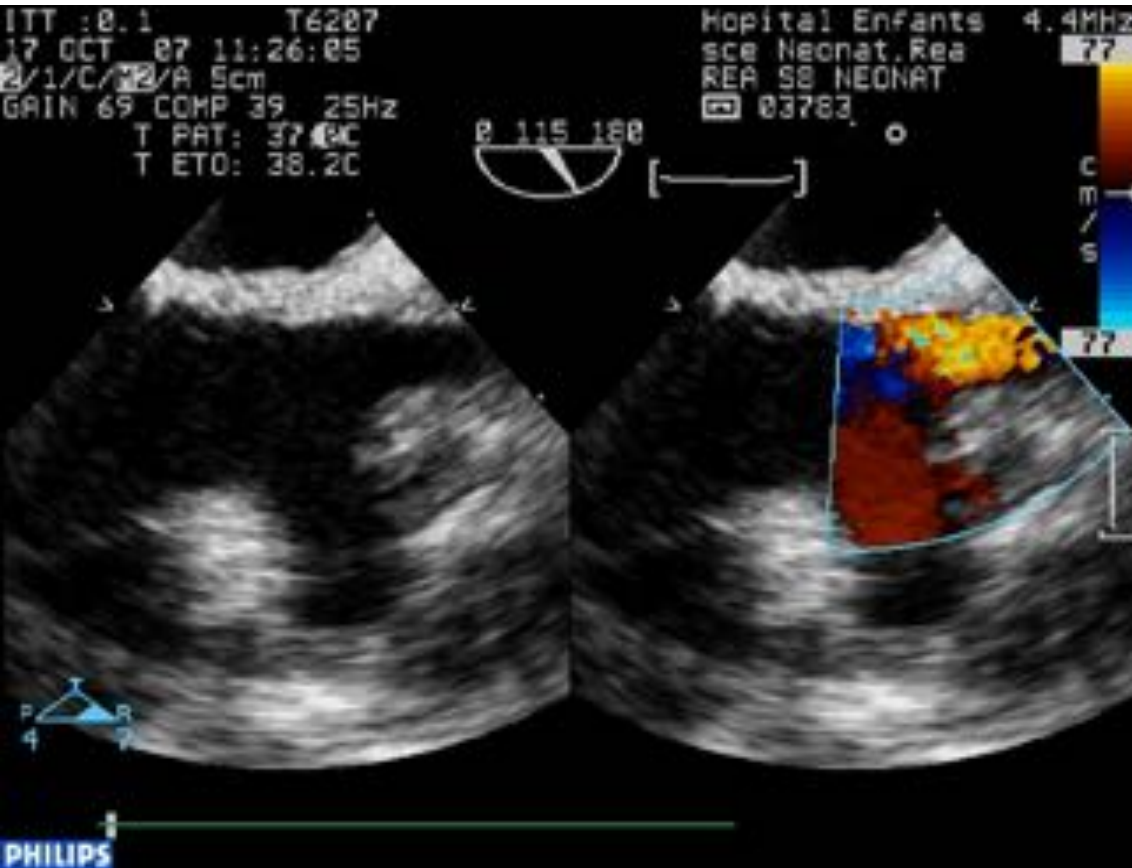
Fermeture chirurgicale de CIA sinus venosus



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

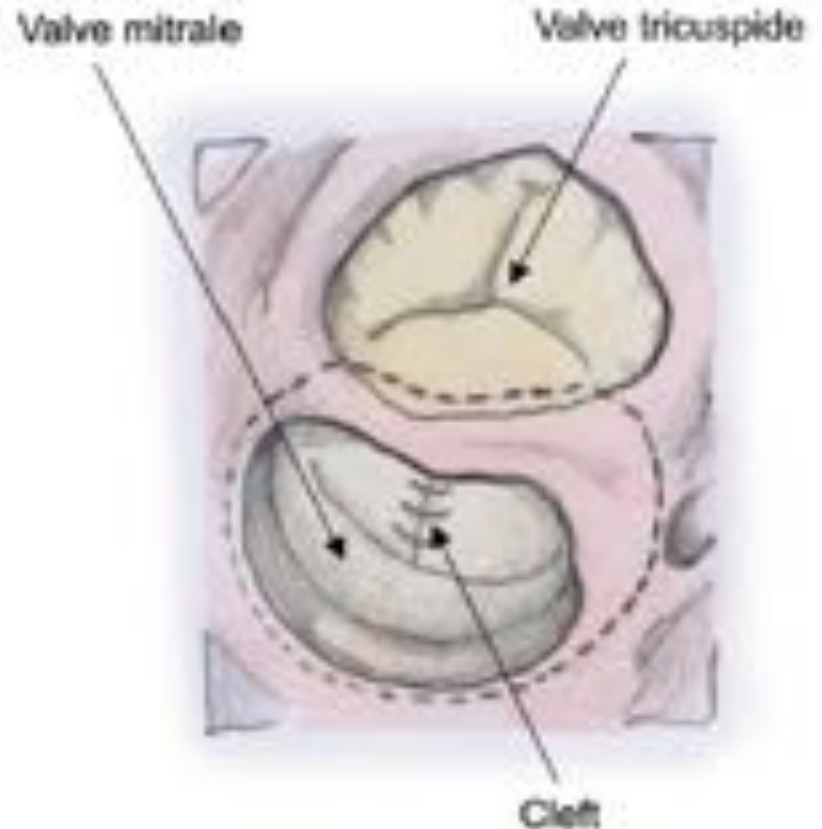


Une complication rare est l'obstruction VP ou VCS

Fermeture chirurgicale de CIA op

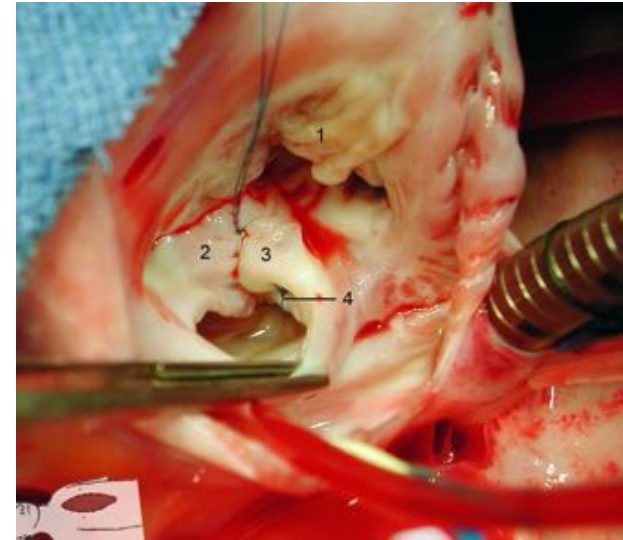
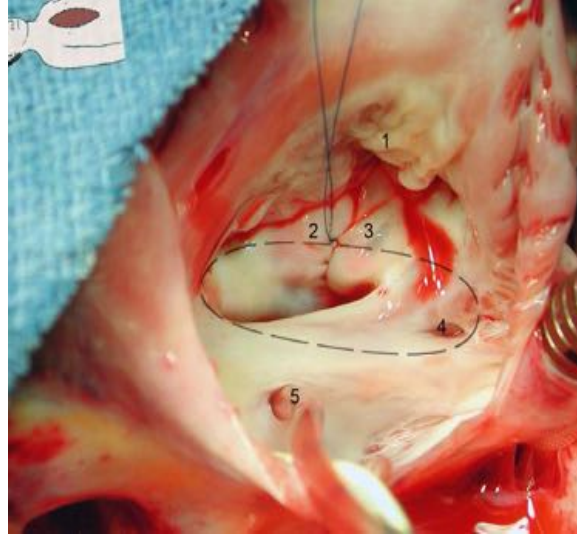
Le 1er temps opératoire consiste de suturer la fente mitrale

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

