



Communication Interauriculaire



Dr Khaled HADEED
Cardiologie pédiatrique et congénitale
CHU de Toulouse

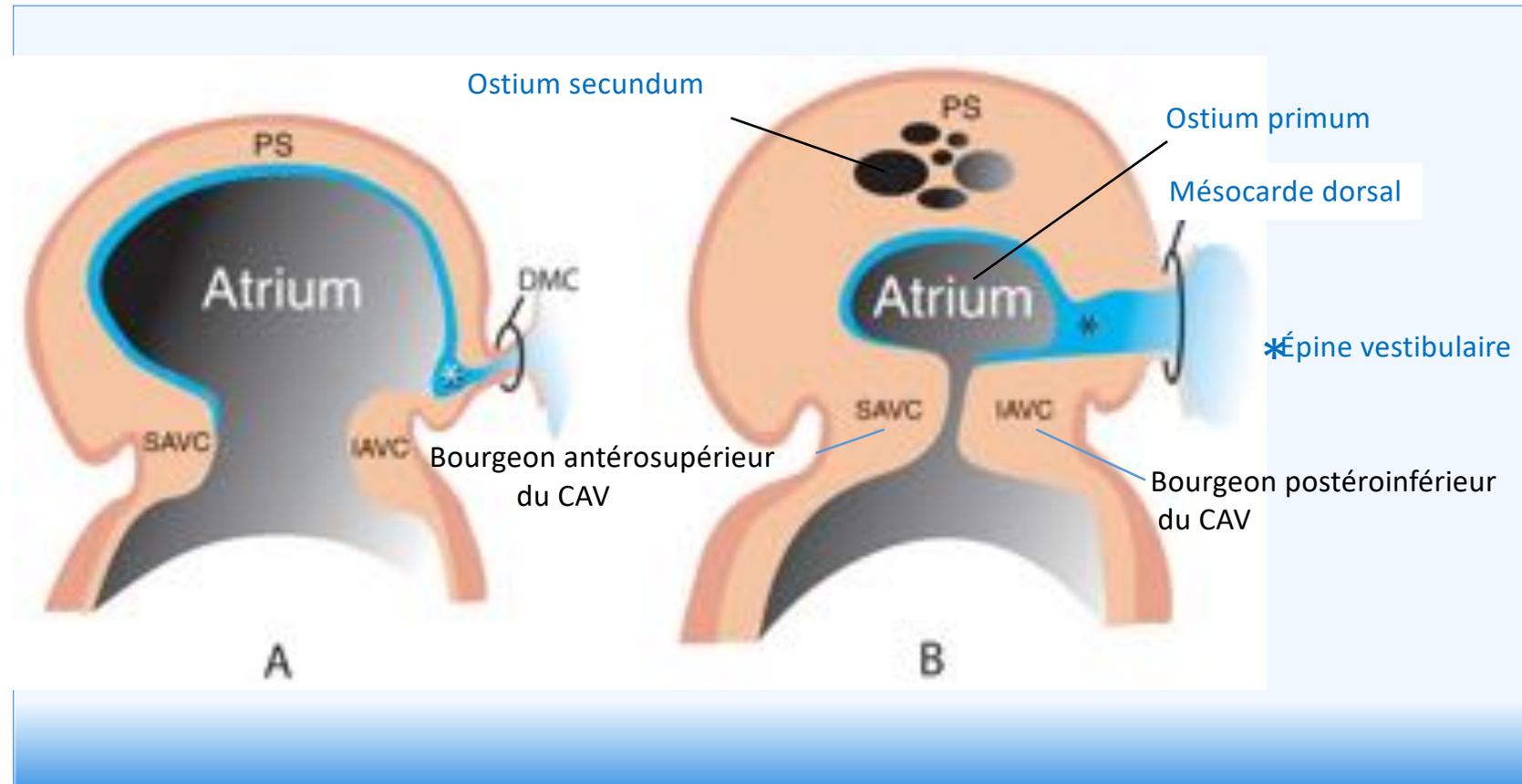
1. Embryologie et anatomie du septum interatrial
2. Classification de la CIA
3. Physiopathologie de la CIA
4. Présentation clinique
5. Diagnostic de la CIA
6. Retentissement et indications de fermeture
7. Fermeture par voie percutanée
8. Fermeture chirurgicale

1. Embryologie et anatomie du septum interatrial

1. La septation atriale

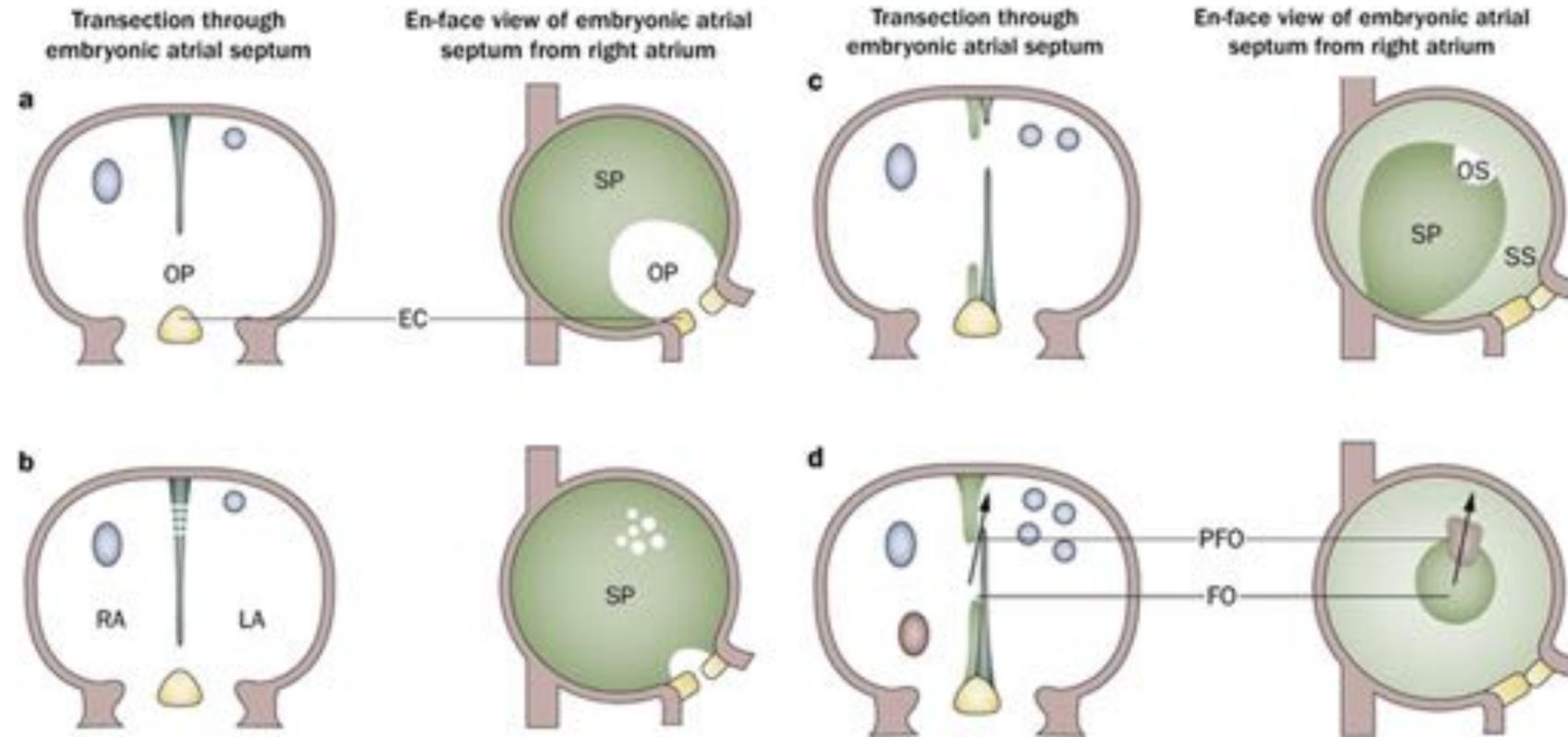
A partir de la 5^{ème} semaine de vie

- Le SIA primitif
- Epine vestibulaire
- Bourgeons endocardiques du CAV
- Ostium primum
- Ostium secundum



La séptation atriale

- Le SIA primitif
- Epine vestibulaire
- Bourgeons endocardiques du CAV
- Ostium primum
- Ostium secundum
- Septum secundum
- PFO



Anatomie du septum interatrial

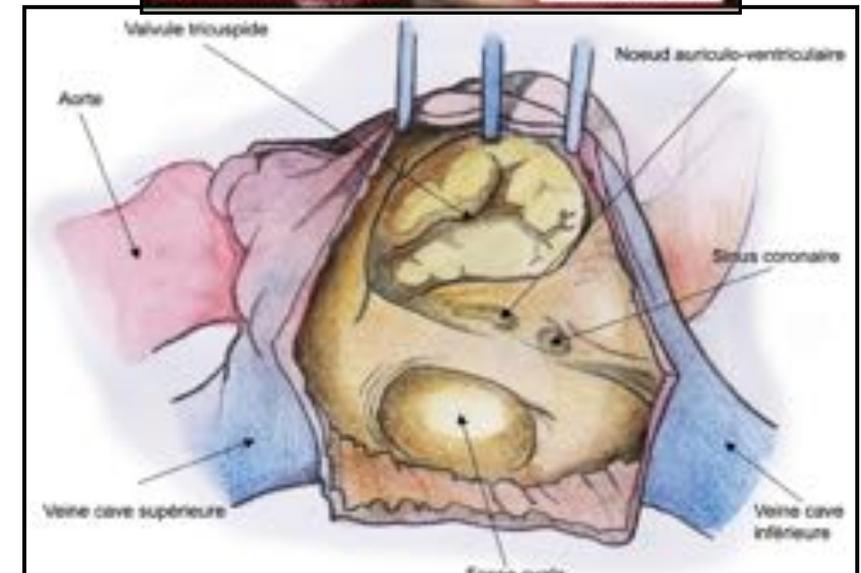
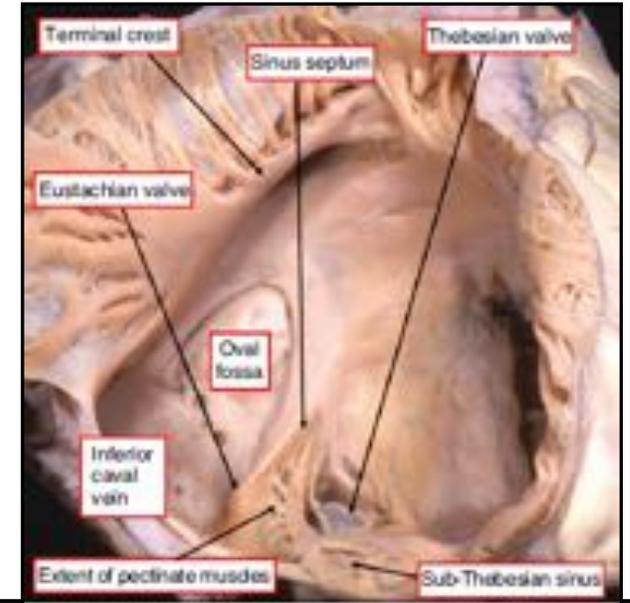
La face droite du SIA :

- Les retours veineux systémiques: VCS, VCI et SC
 - Valve d'Eustachi
 - Valve Thebesius
- } Reliquats de la valve droite du sinus veineux

- Triangle de Koch

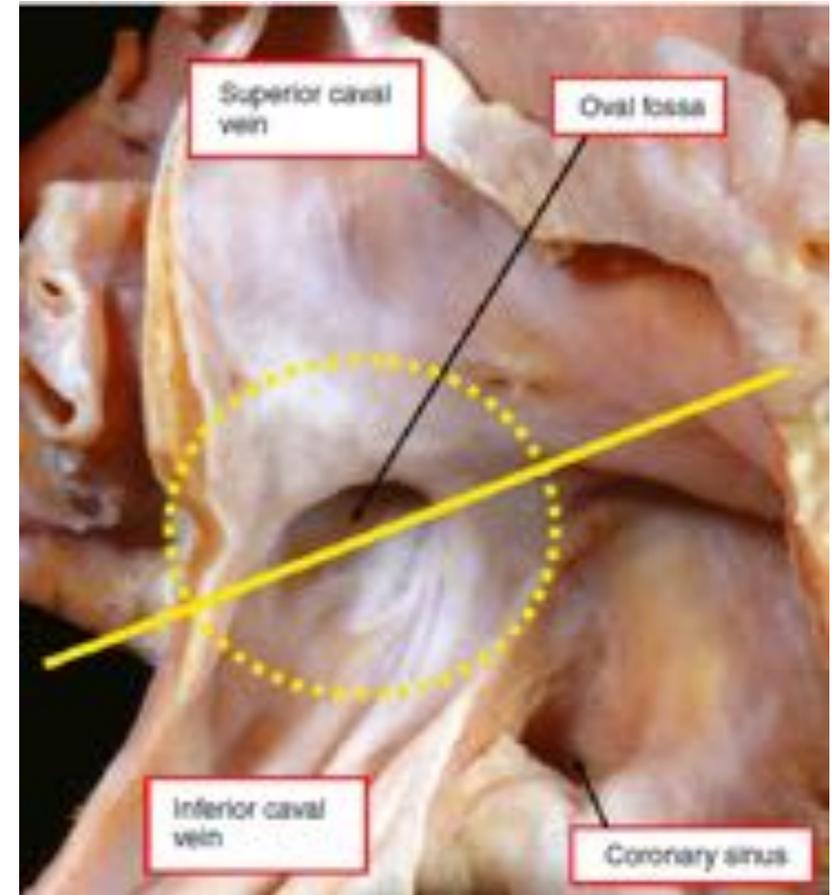
Base : Orifice du SC et la valve de Thebesius
Bord antérieur: l'insertion du feuillet septal tric
Bord supérieur: le tendon de Todaro
Nœud auriculoventriculaire: situé à l'apex de triangle

- La fosse ovale: comblée par le septum primum
- Le septum secundum
- La crête terminale (le nœud sinusal) et les muscles pectinés



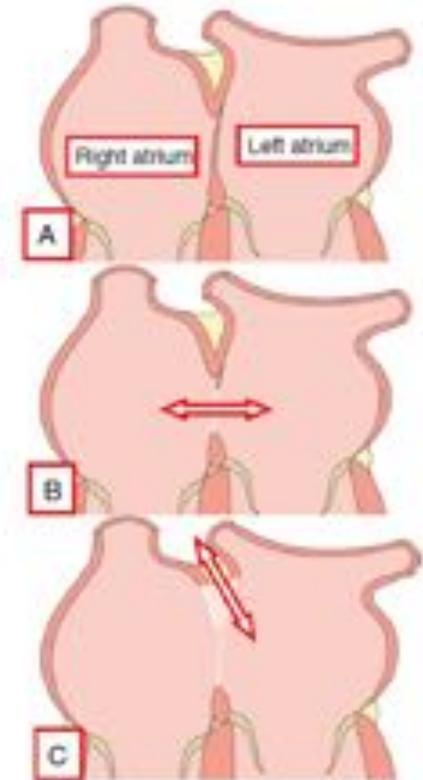
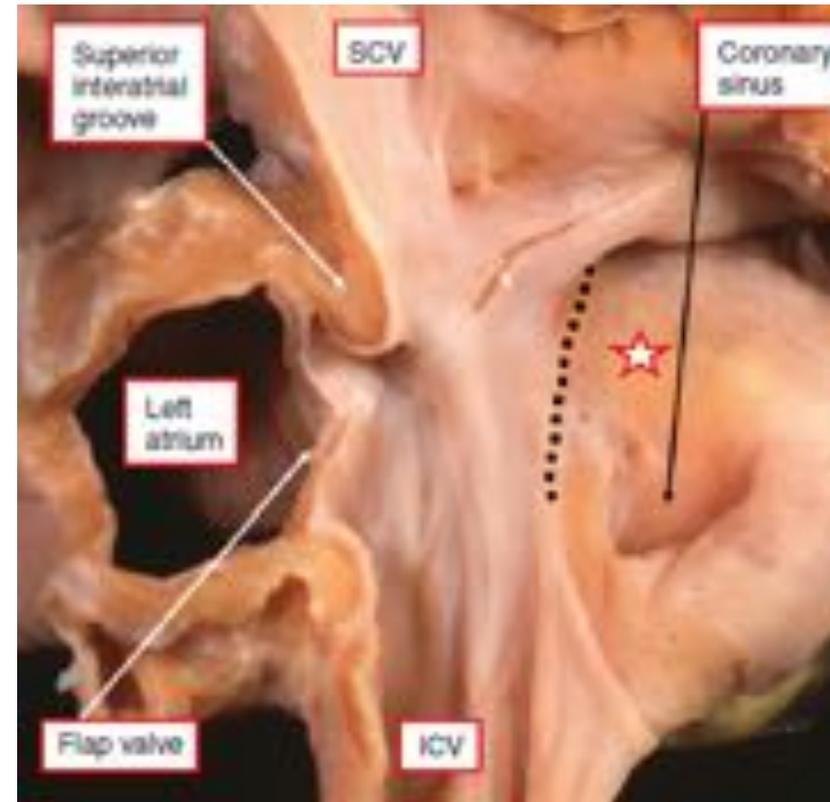
Anatomie du septum interatrial

- Le véritable SIA se limite à la fosse ovale (FO) et ses rebords antérieur et antéro inférieur.
- Le membrane de la FO est le septum primum, et un défaut à ce niveau crée une CIA centrale (ostium secundum).
- Le rebord antérieur de la FO surplombe directement la racine aortique
- Le rebord antéro inférieur de la FO provenant de l'épine vestibulaire, son absence crée une CIA basse (ostium primum).



Anatomie du septum interatrial

- Le rebord supérieur de la FO est limité par le septum secundum (SS).
- En arrière de la partie haute du SS se trouve la veine pulmonaire sup droite, et un défaut haut à ce niveau mettra en communication la VPSD et l'OD (sinus venosus)



2. Classification de la CIA

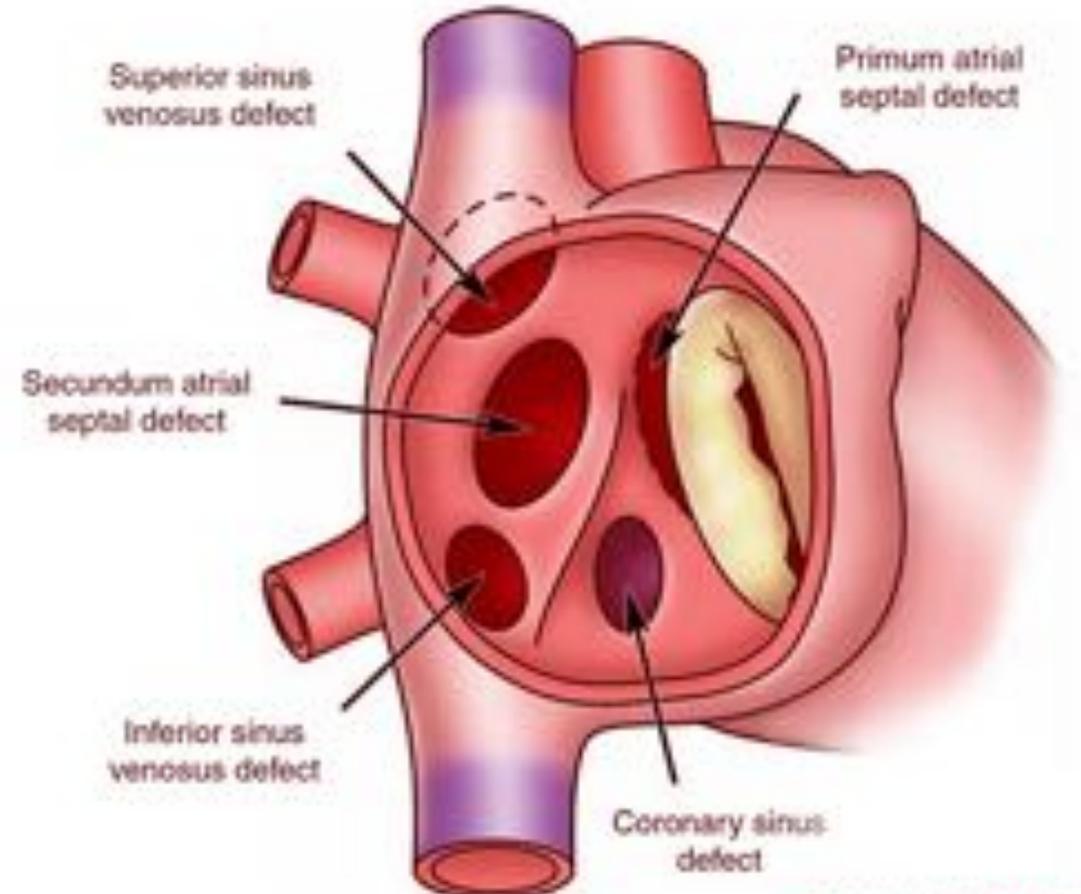
Formes anatomiques:

CIA Ostium secundum

CIA Ostium primum

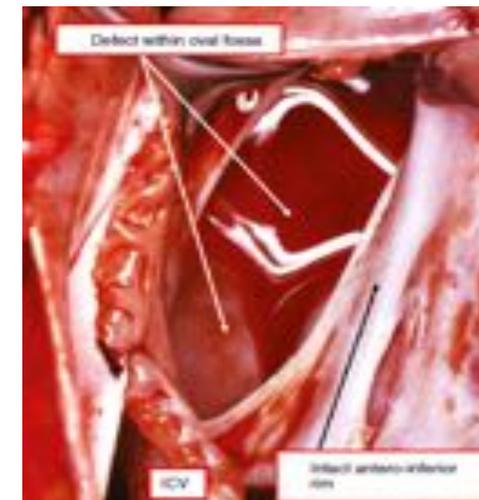
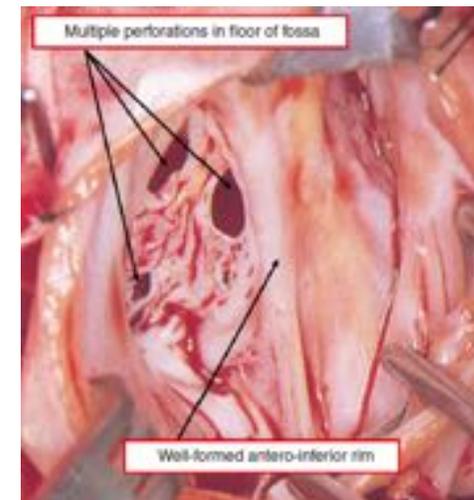
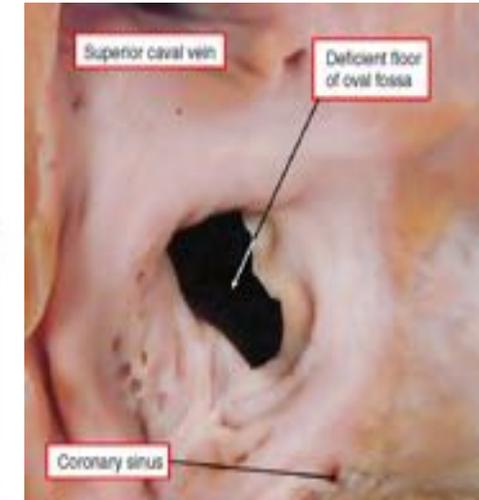
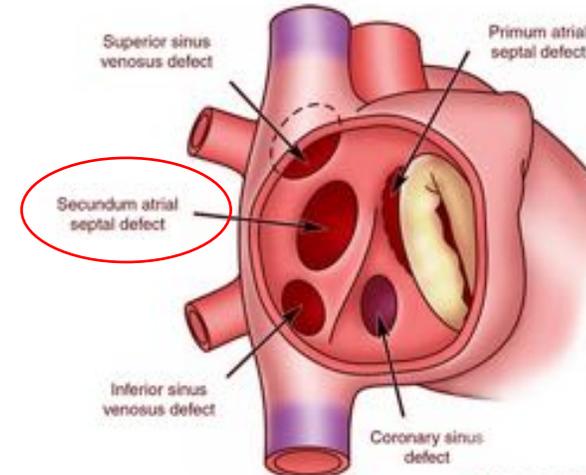
CIA sinus venosus

CIA sinus coronaire.



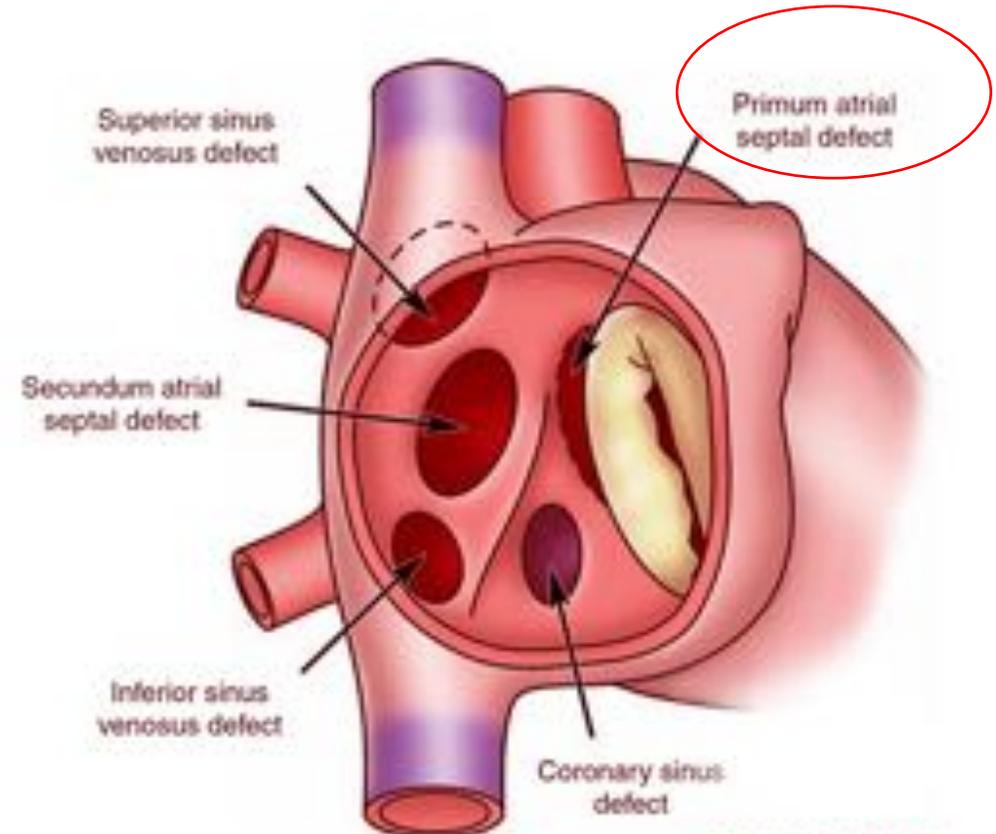
CIA *ostium secundum*

- La plus fréquente (90%)
- Située au niveau de la fosse ovale
- Déhiscence du septum primum++, septum secundum, ou les deux.
- Peut être: centrale, avec extension supérieure, inférieure ou postérieure.
- Peut être unique ou multiples.



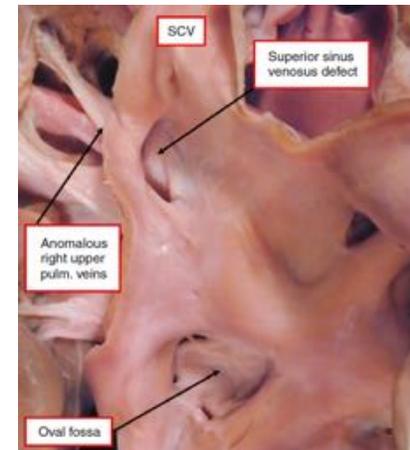
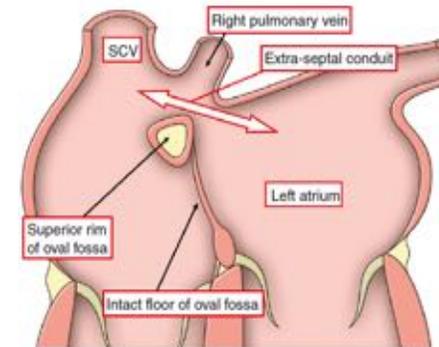
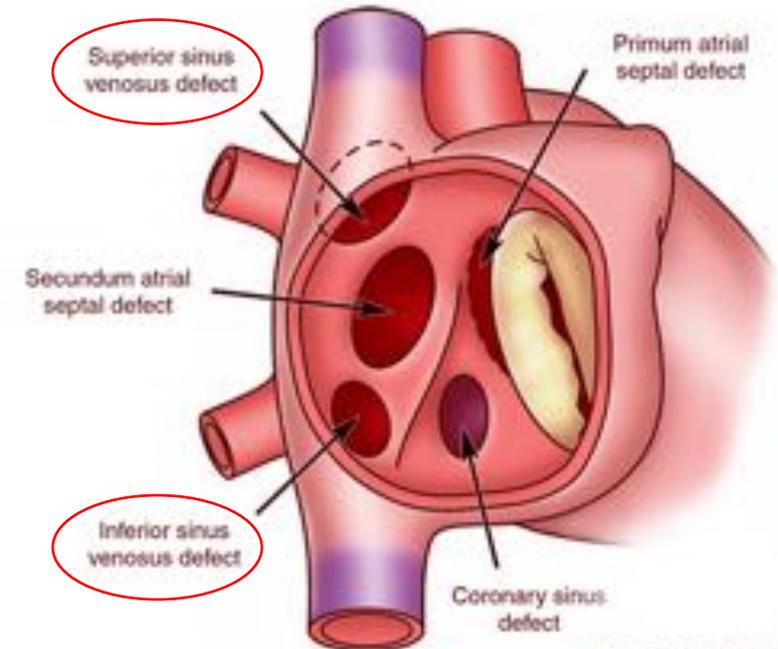
CIA ostium primum

- Située dehors de la fosse ovale et en continuité avec les valves AV.
- S'intègre dans l'anomalie de la jonction AV (CAV)
- Anomalie des VAV++



CIA sinus venosus

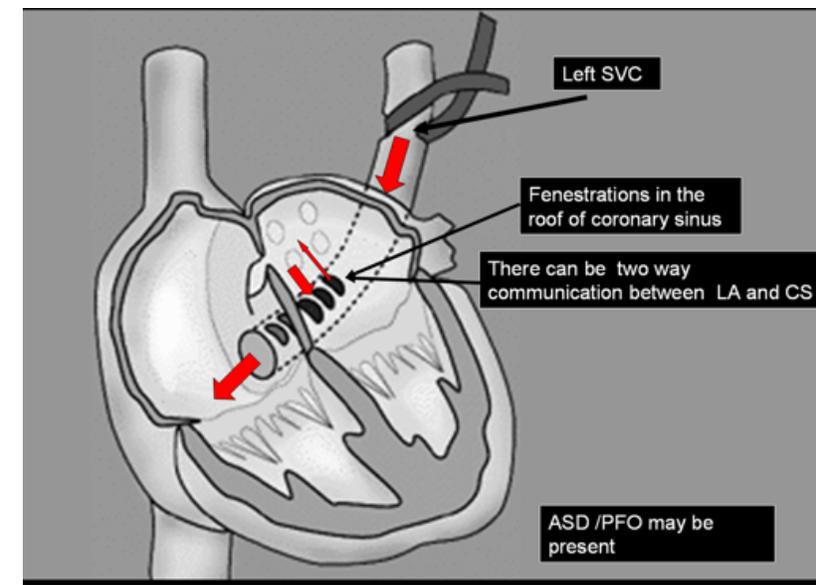
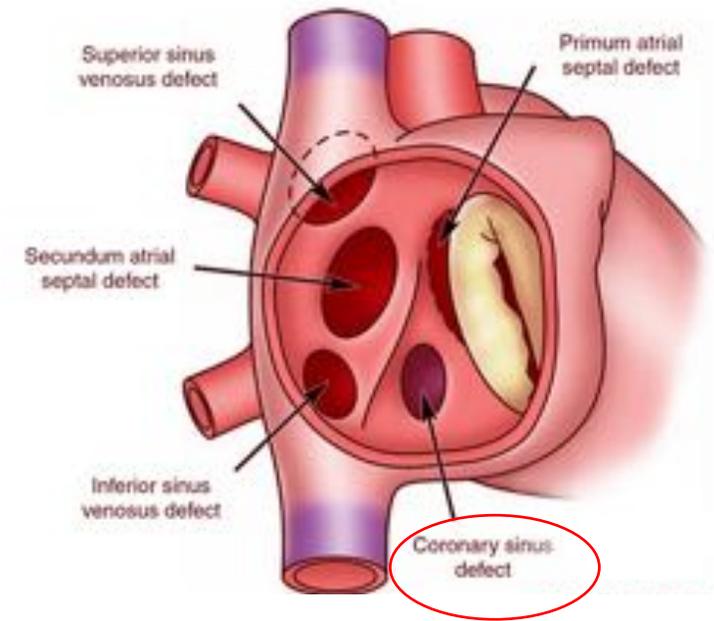
- Située aux marges de la fosse ovale
- A proximité de l'orifice de la VCS, plus rarement la VCI.
- Ce ne sont pas des défauts du SIA proprement dit
- Déhiscence de la paroi séparant les VP droites des VC ou l'OD
- RVPA partiel dans les VC ou OD est quasi constant



CIA *sinus coronaire*

- Très rare
- Défaut au toit du SC:
 - Totale (unroofed) SC
 - Partiel:
 - Proximal
 - Distale

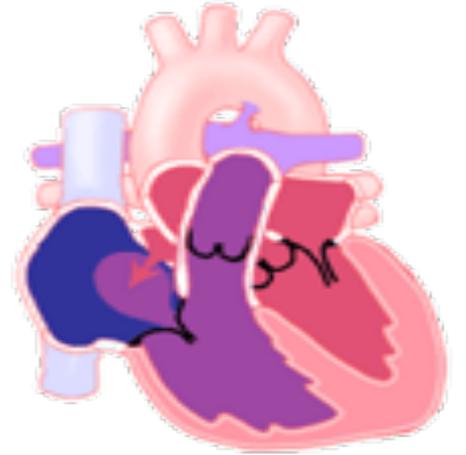
*Avec ou sans VCSG



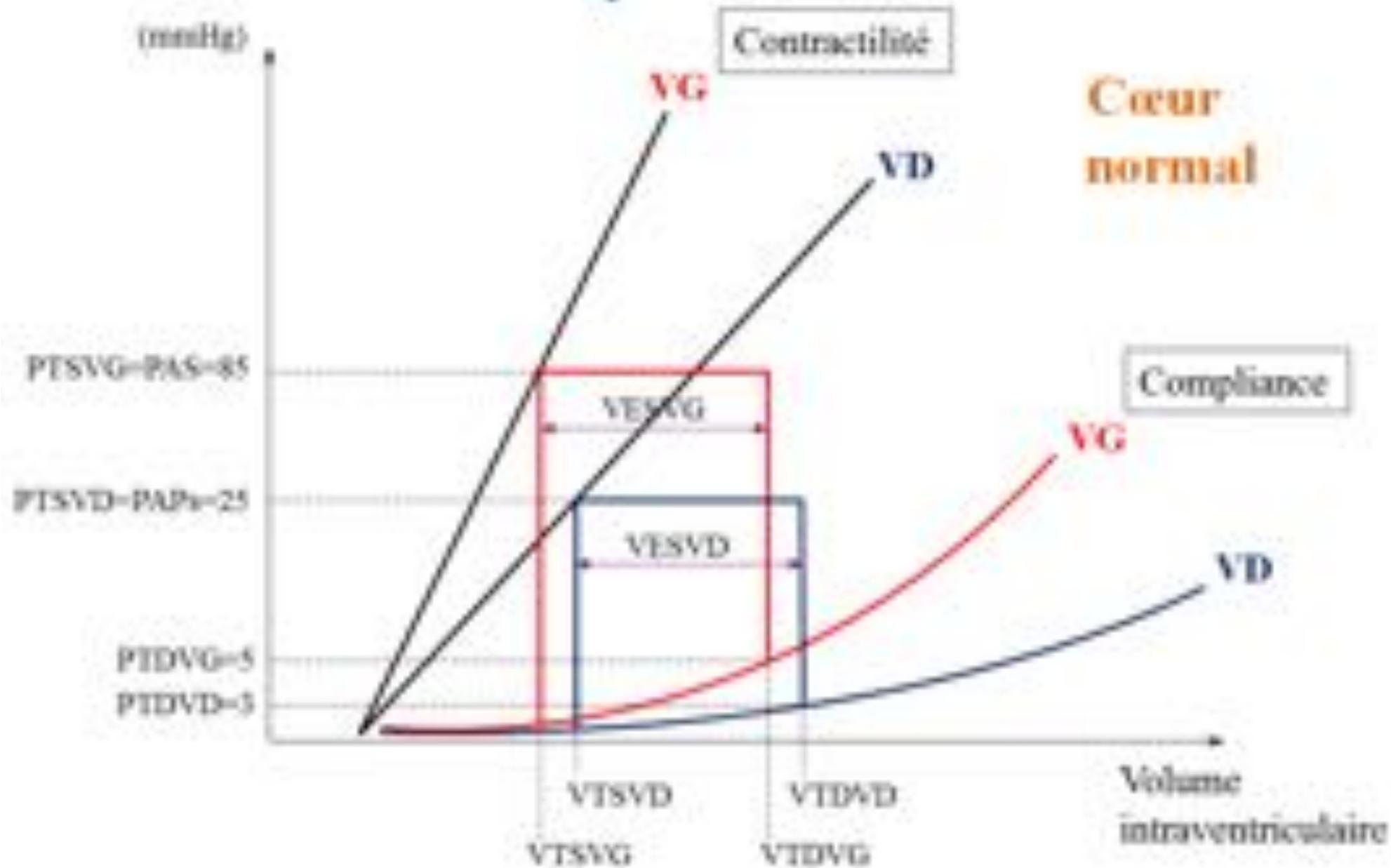
3. Physiopathologie de la CIA

Facteurs déterminant l'importance du shunt

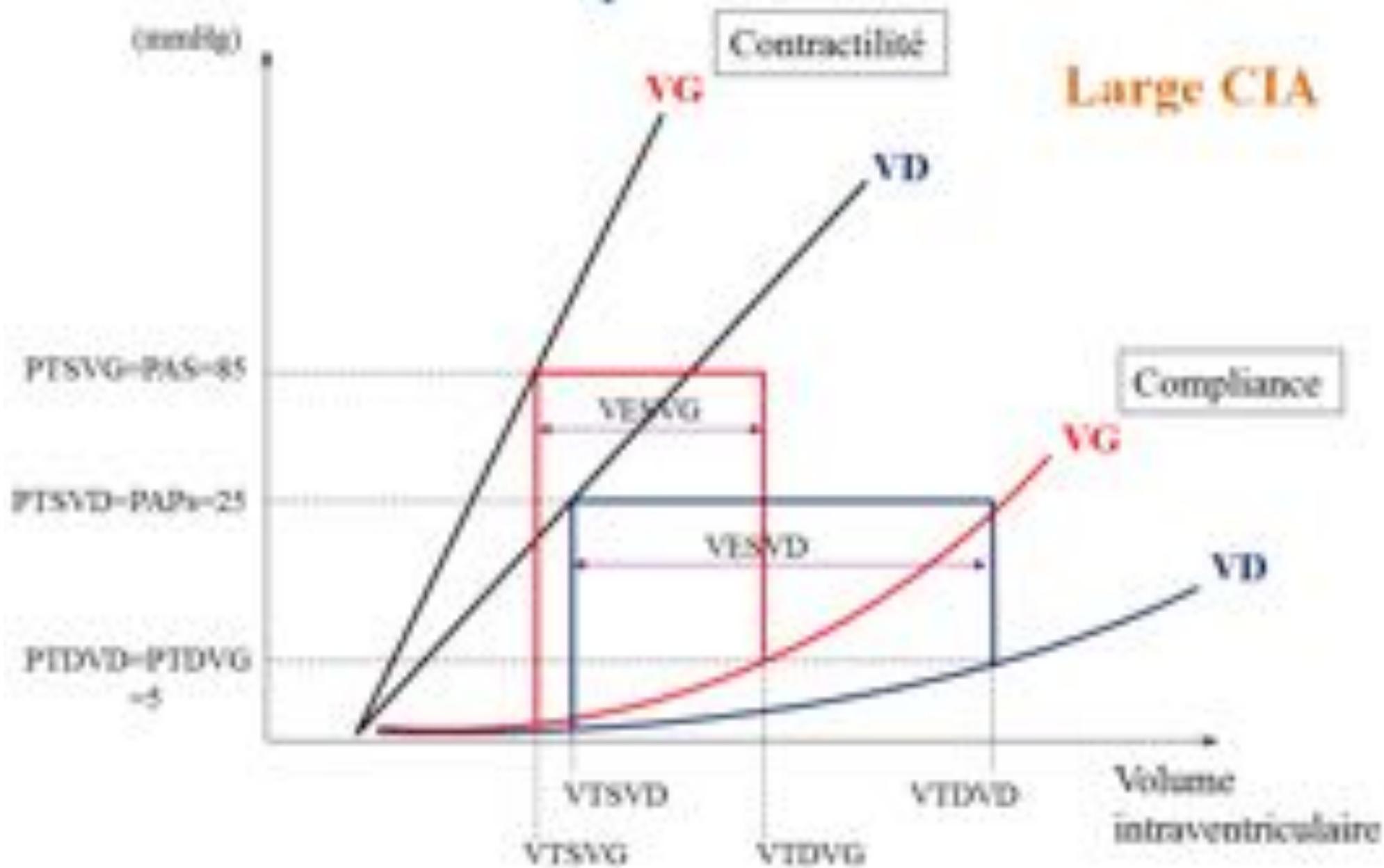
- **La taille de la CIA: restrictive ou non restrictive**
- **Le régime de pression: fonction de**
 - **La compliance des oreillettes**
 - **La compliance des ventricules: âge, obstacle en aval.**
 - **Le retour veineux pulmonaire : RVPAt**
 - **La contraction atriale et le rythme**
 - **Les valves AV: fuite, sténose, atrésie**



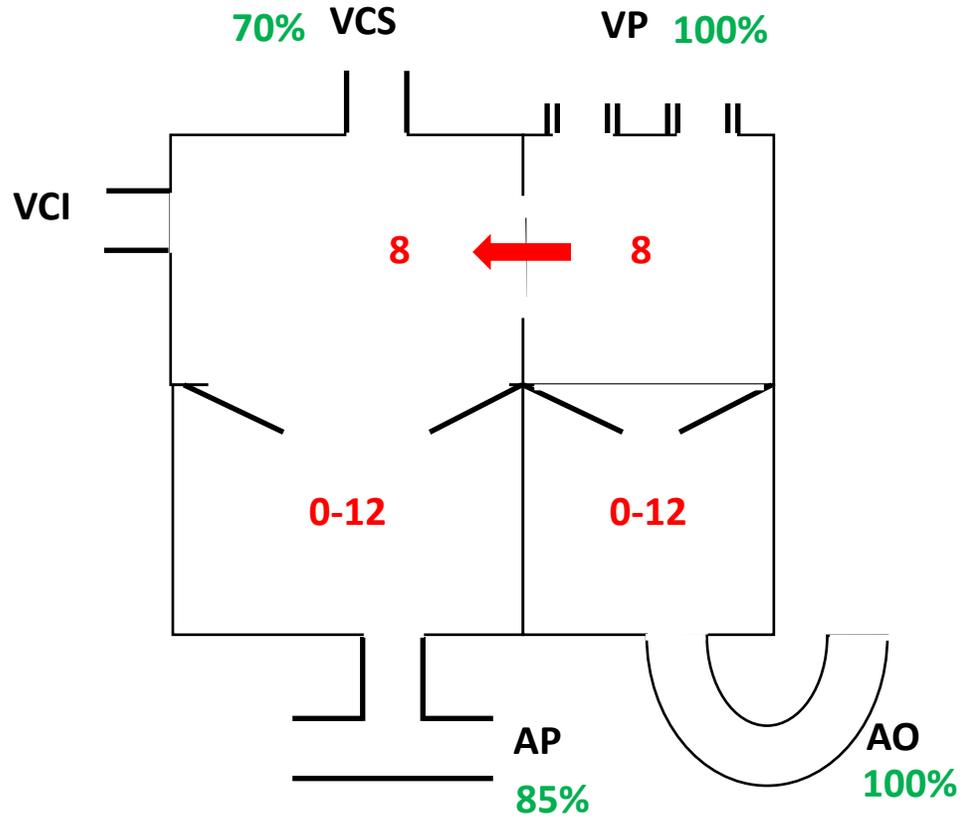
Courbe pression-volume



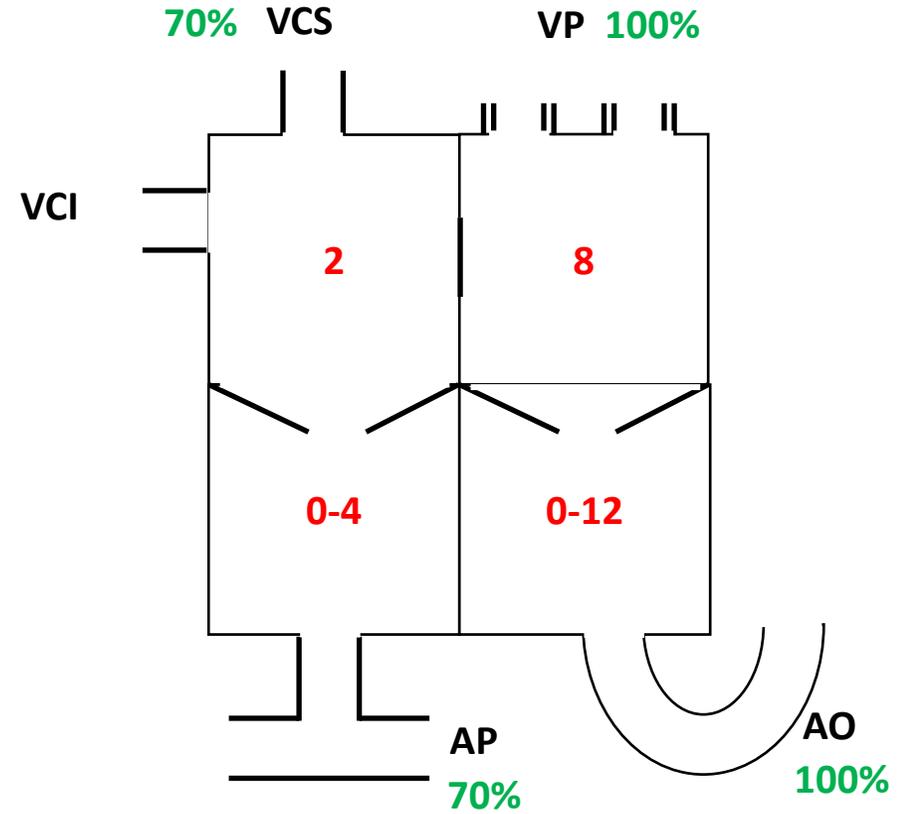
Courbe pression-volume



CIA

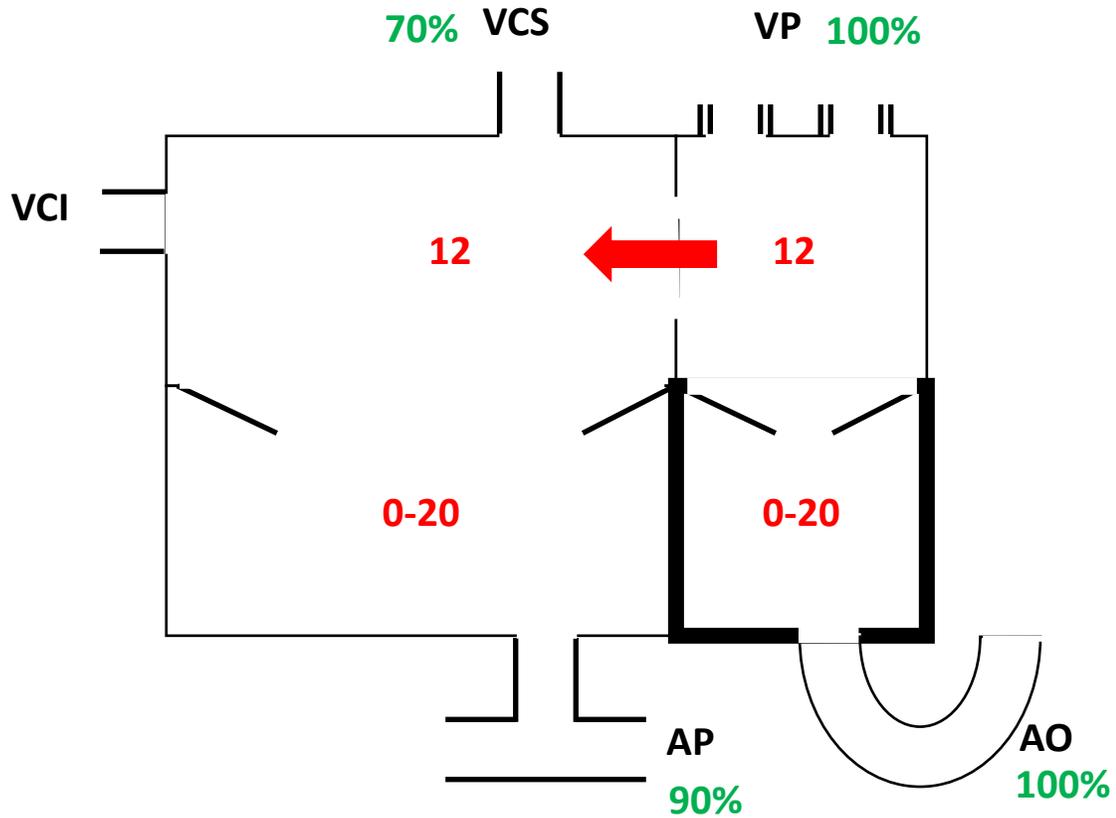


CIA (QP/QS=2)

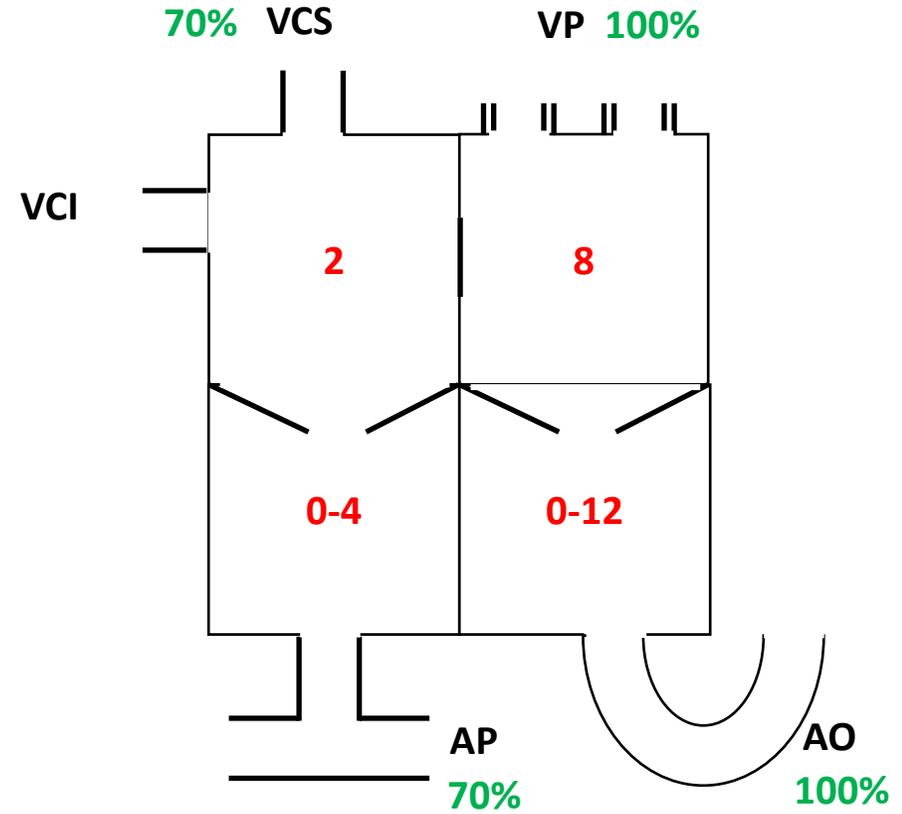


Normal

CIA + défaillance VG

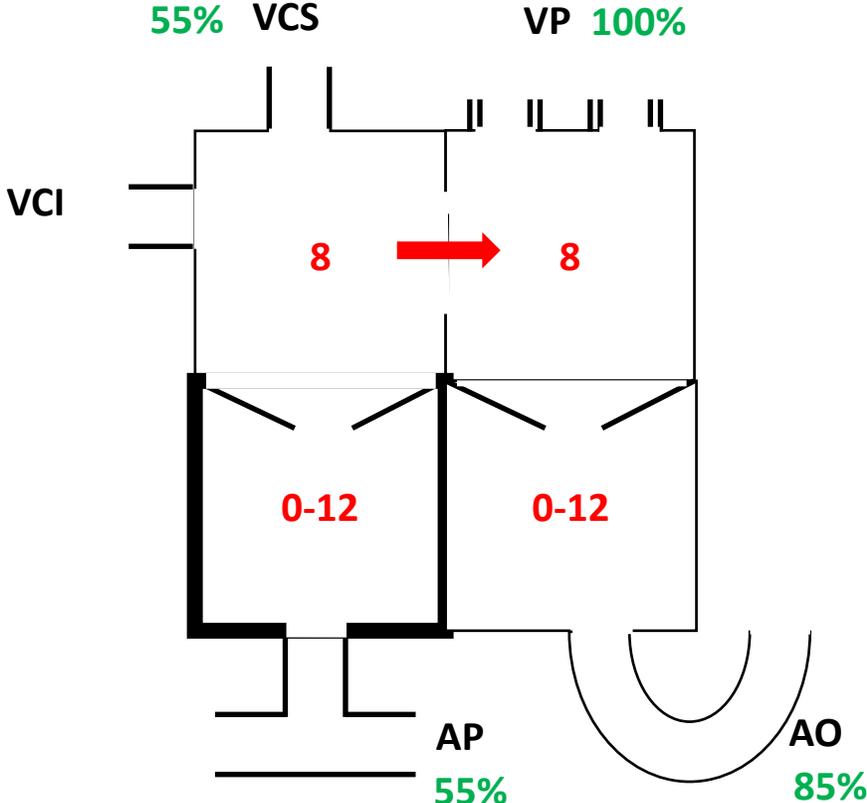


CIA (QP/QS=3)

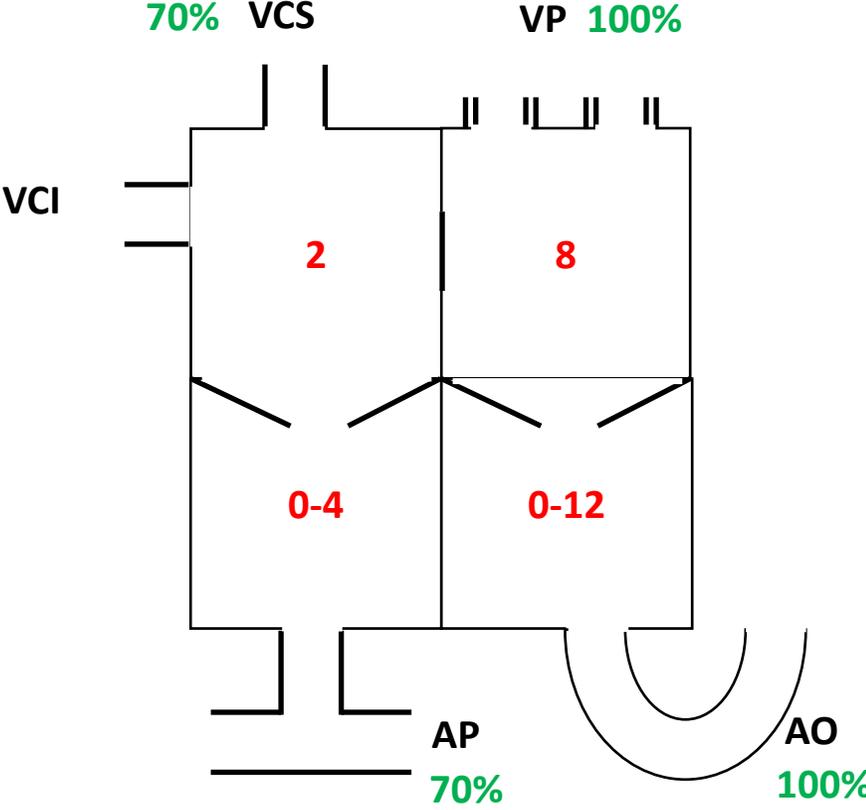


Normal

CIA + défaillance VD



CIA (QP/QS=3/4)



Normal

Conséquences hémodynamiques du shunt atrial

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

4. Présentation clinique

La Communication Inter Atriale

- 10% des cardiopathies congénitales
- **Sporadique** +++
- **Formes familiales** :
 - mutation du gène NKX2.5
 - BAV associé
- **Formes syndromiques** : Holt-Oram, Noonan

- Circonstance de découverte (la plus fréquente) :

- ✓ Auscultation systématique d'un souffle systolique
- ✓ Cardiomégalie.

- Signes fonctionnelles (rares) :

- ✓ Dyspnée d'effort
- ✓ Retard de croissance
- ✓ Infection respiratoire à répétition.

- Complications révélatrices (adultes) :

- ✓ Insuffisance cardiaque (dyspnée, œdème, hépatomégalie)
- ✓ Trouble du rythme auriculaire (FA, TAP...)

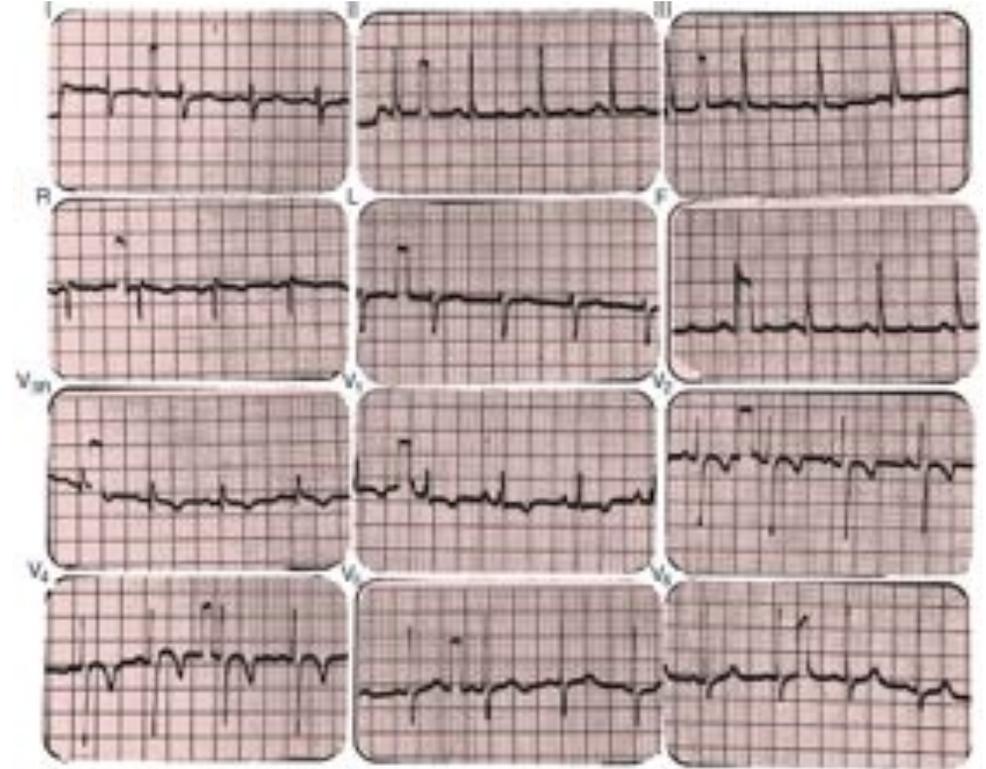
Examen clinique

- **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)

Electrocardiogramme

Peu spécifique chez l'enfant

- ✓ Déviation axiale droite
- ✓ Bloc incomplet droit
- Axe gauche (CIA op, Noonan)
- Allongement PR: forme familiale



Rx Thorax

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



5. Diagnostic de la CIA

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 : incidences

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

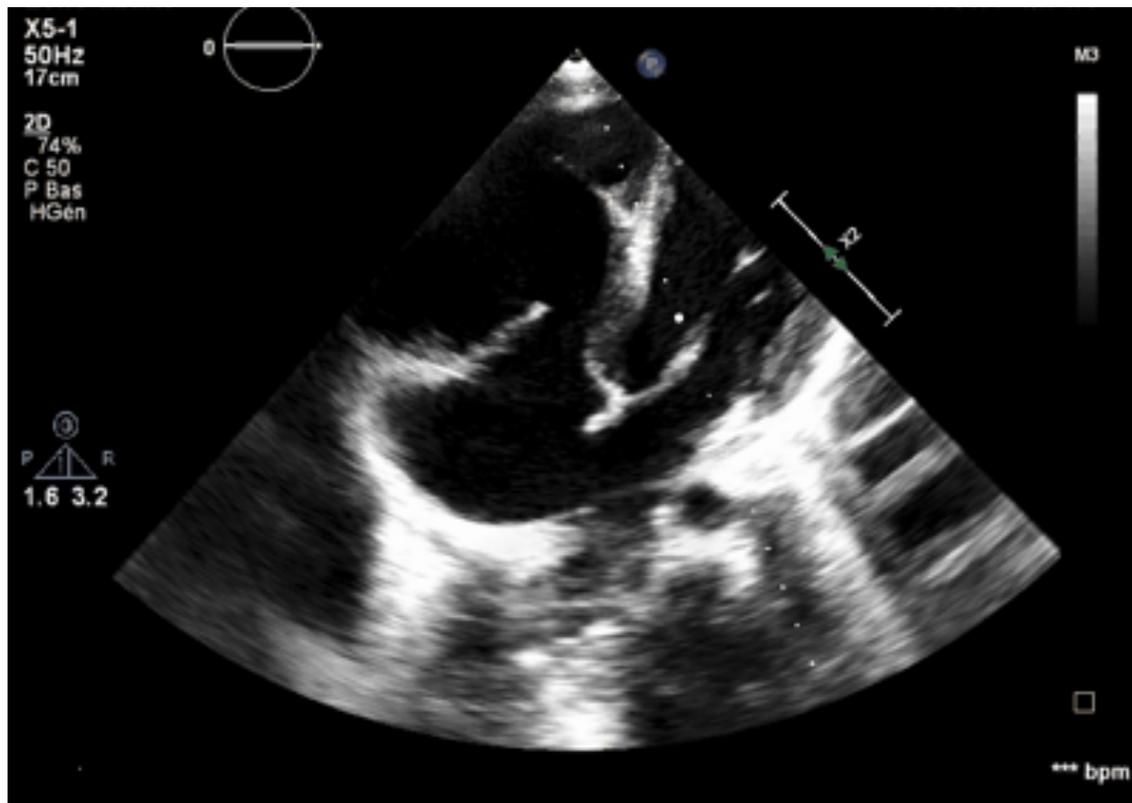
ETO (adulte)

Signes :

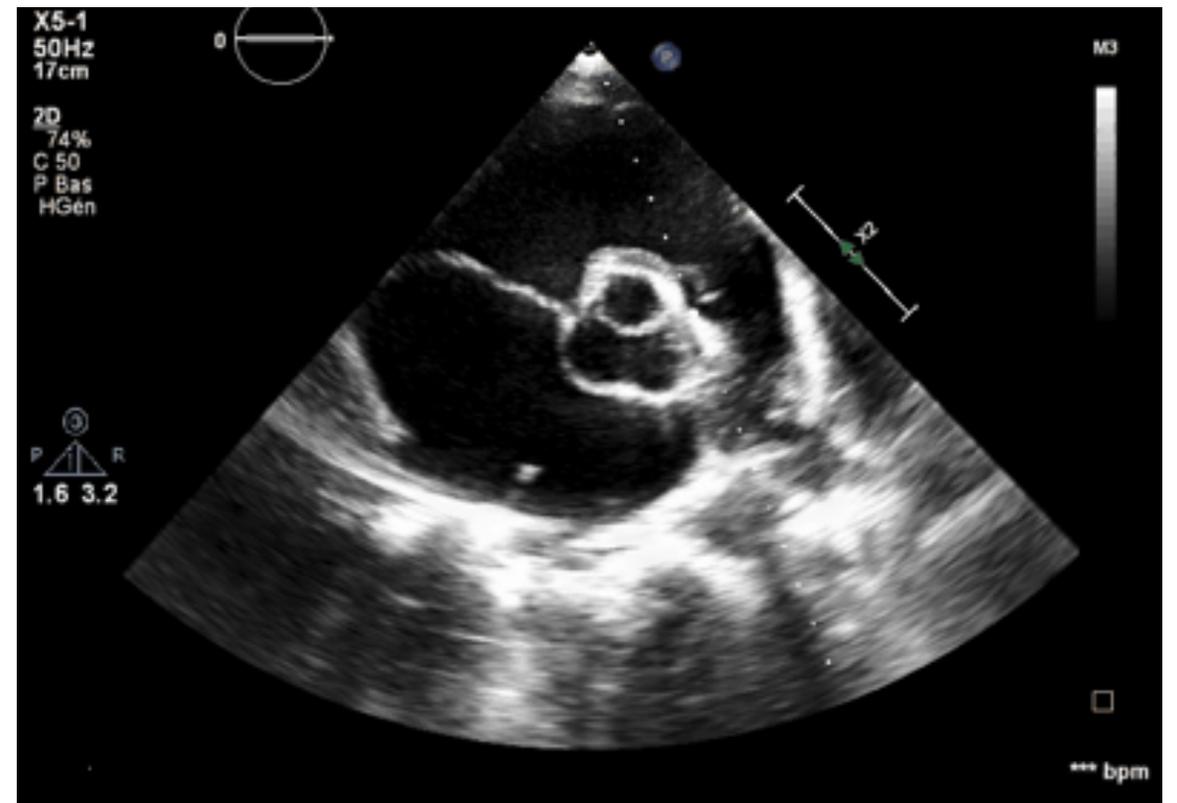
- Défaut septal à bord net en position rétroaortique
- Shunt G > D auriculaire

CIA ostium secundum

Incidence apicale 4 cavités

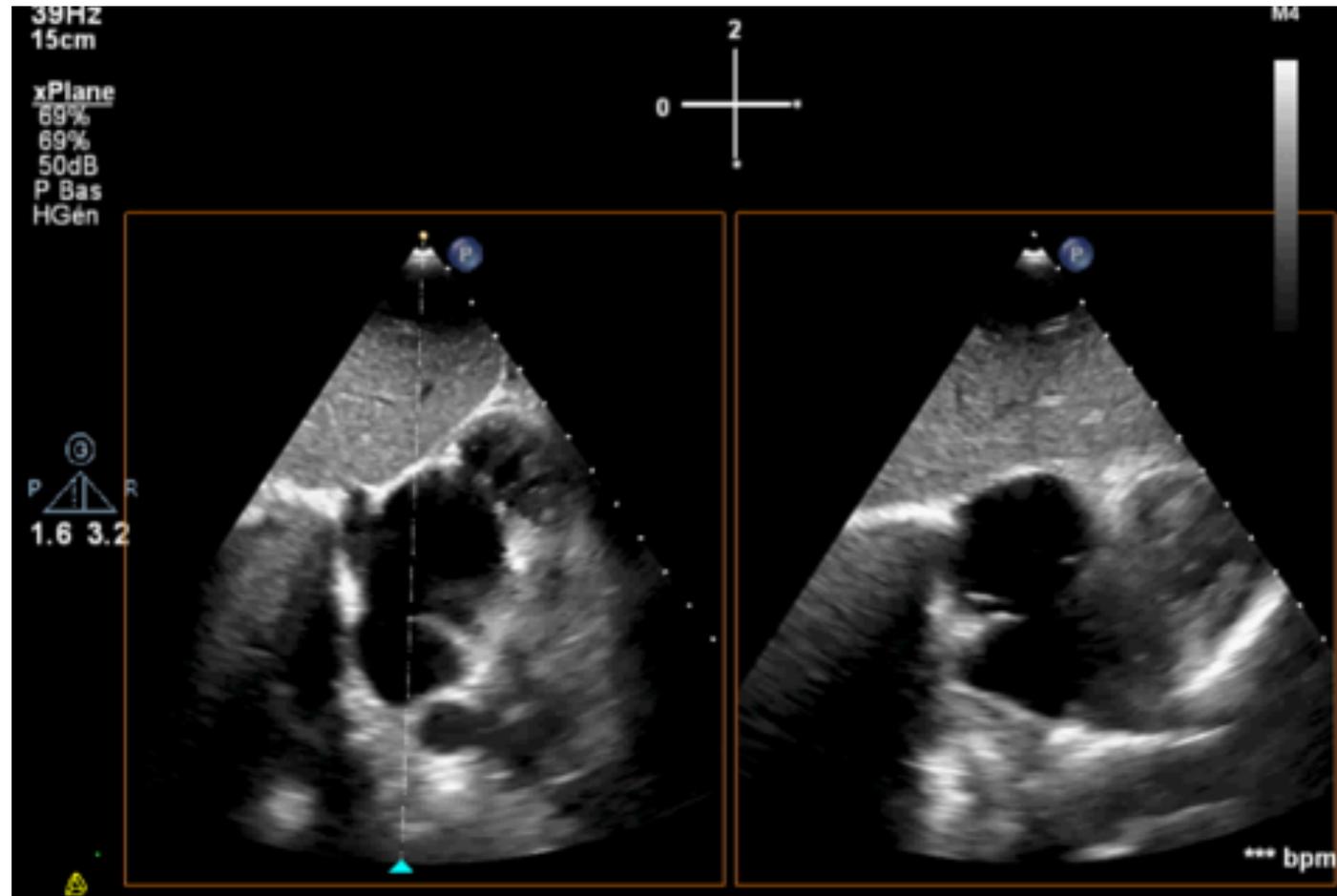


Incidence para sternale petit axe



CIA ostium secundum

Incidence sous-costale biplan



Diagnostic CIA *ostium primum*

Echocardiographie 2D : Incidences:

- Apicale 4 cavités ++
- Sous-costale ++
- Parasternale petit axe

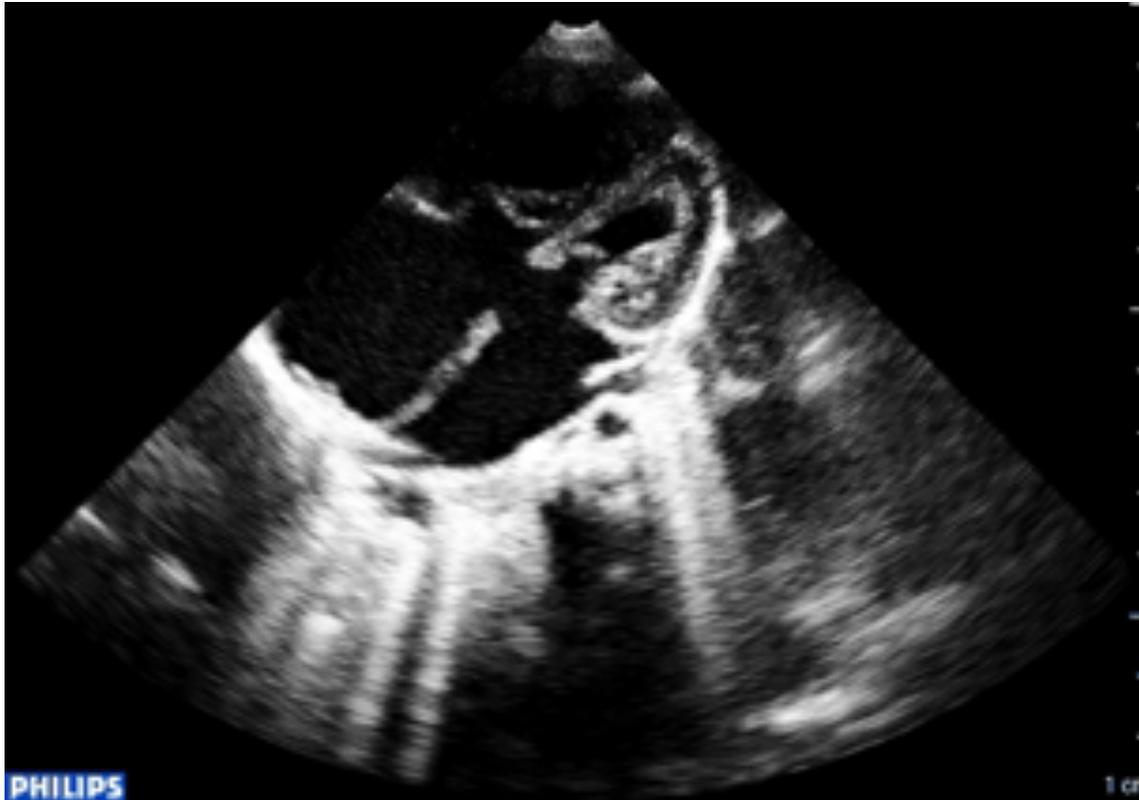
Doppler couleur et Echo 3D ++

Signes :

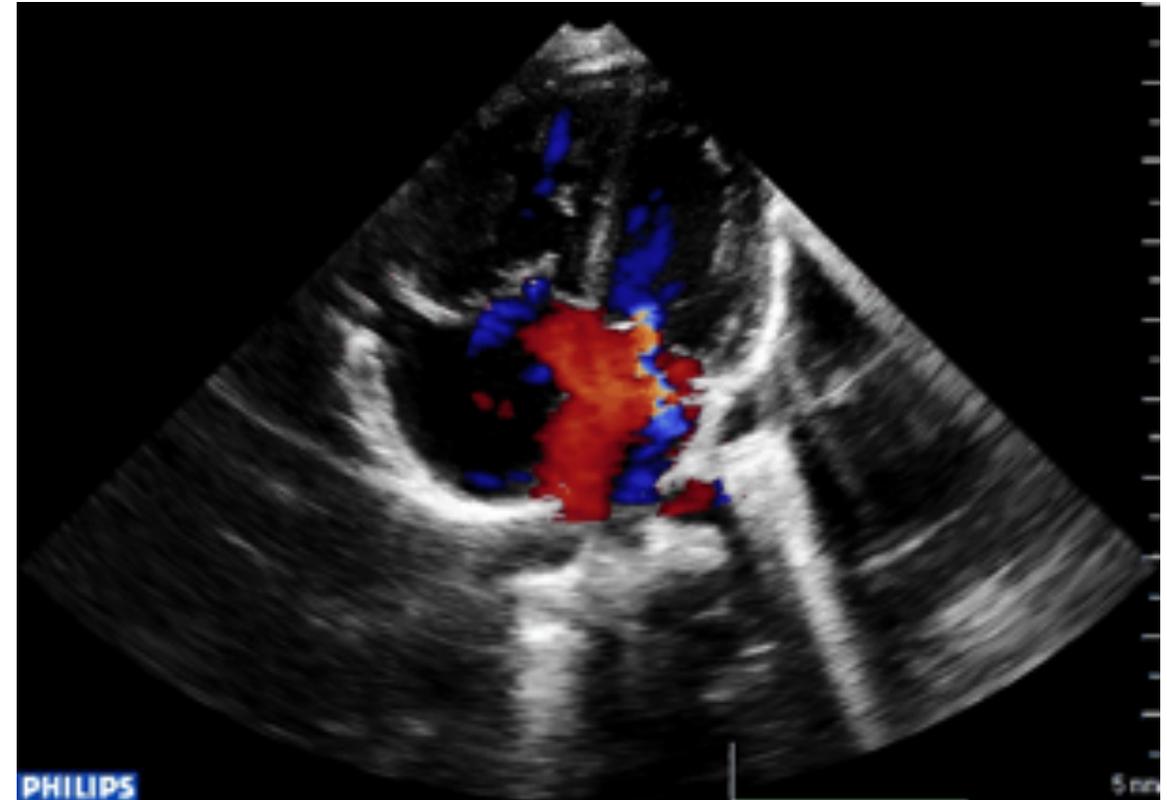
- Défaut septal à la jonction des valves AV
- Fente de la valve AV gauche

CIA ostium primum

Incidence apicale 4 cavités 2D

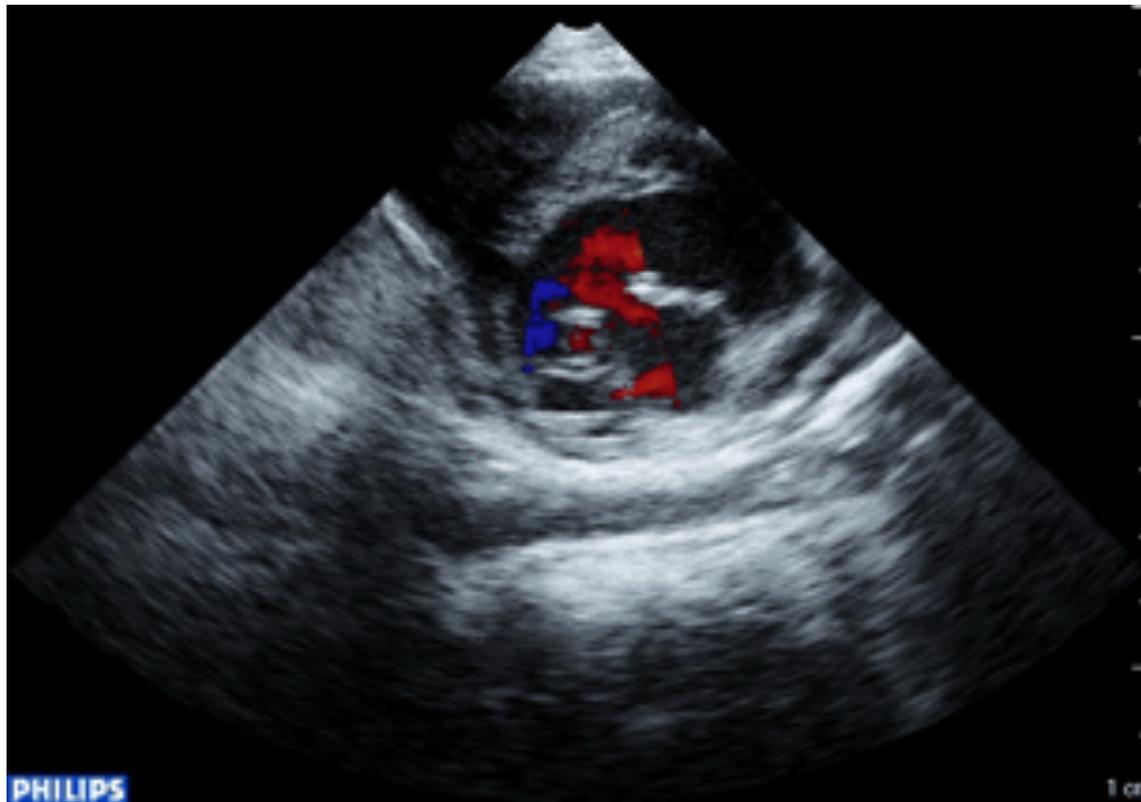


Incidence apicale 4 cavités 2D couleur

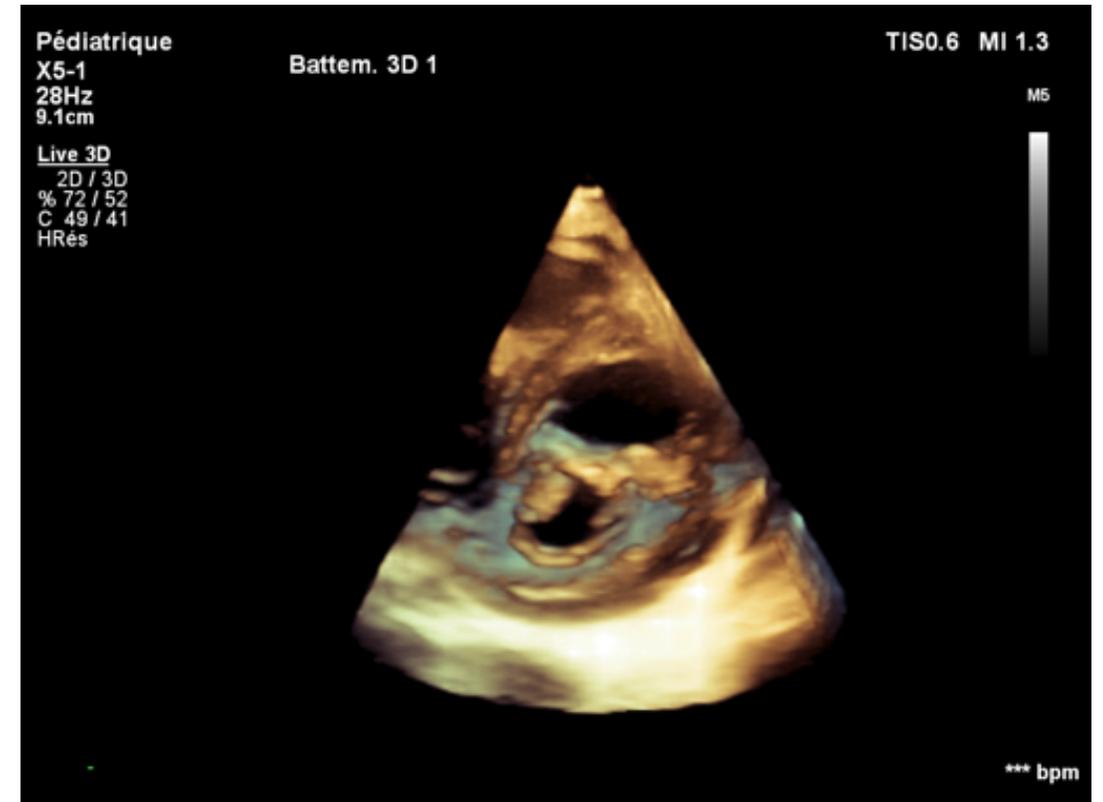


Fente mitrale

Incidence para sternale petit axe 2D



Incidence para sternale petit axe 3D



Diagnostic CIA *sinus venosus*

Echocardiographie 2D : Incidences

- Apicale 4 cavités: dilatation cavités droites sans shunt visible.
- Sous-costale +++

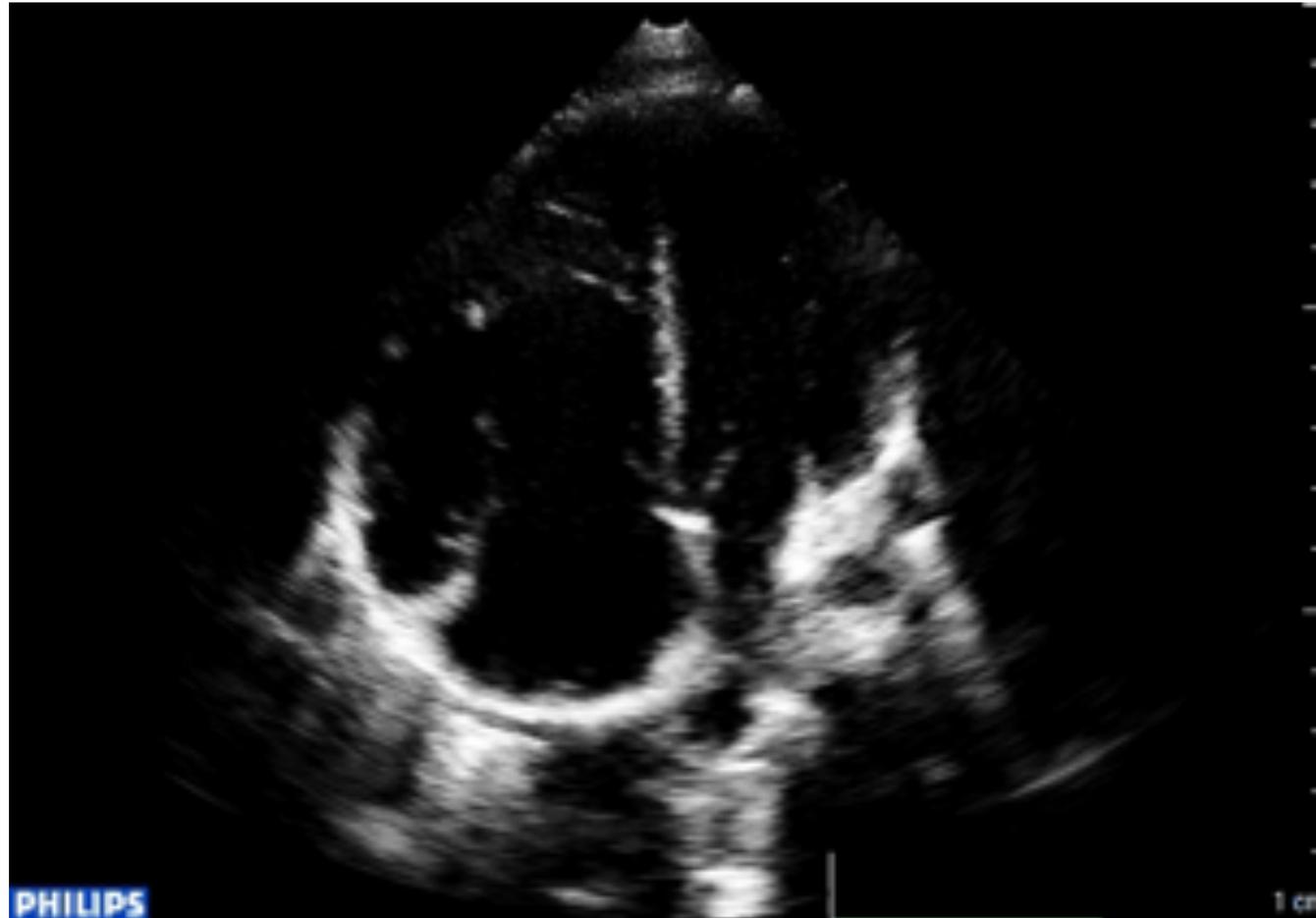
Imagerie de coupes: Scanner ou IRM: RVPA

Signes :

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

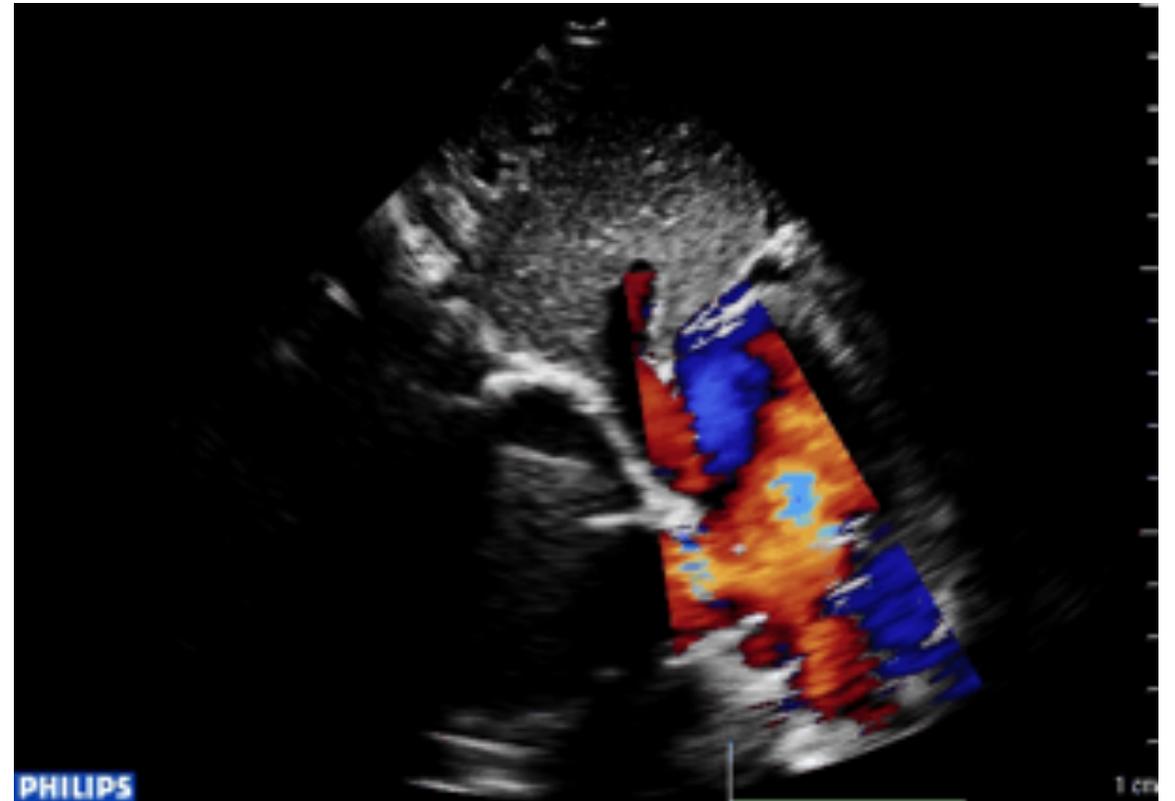
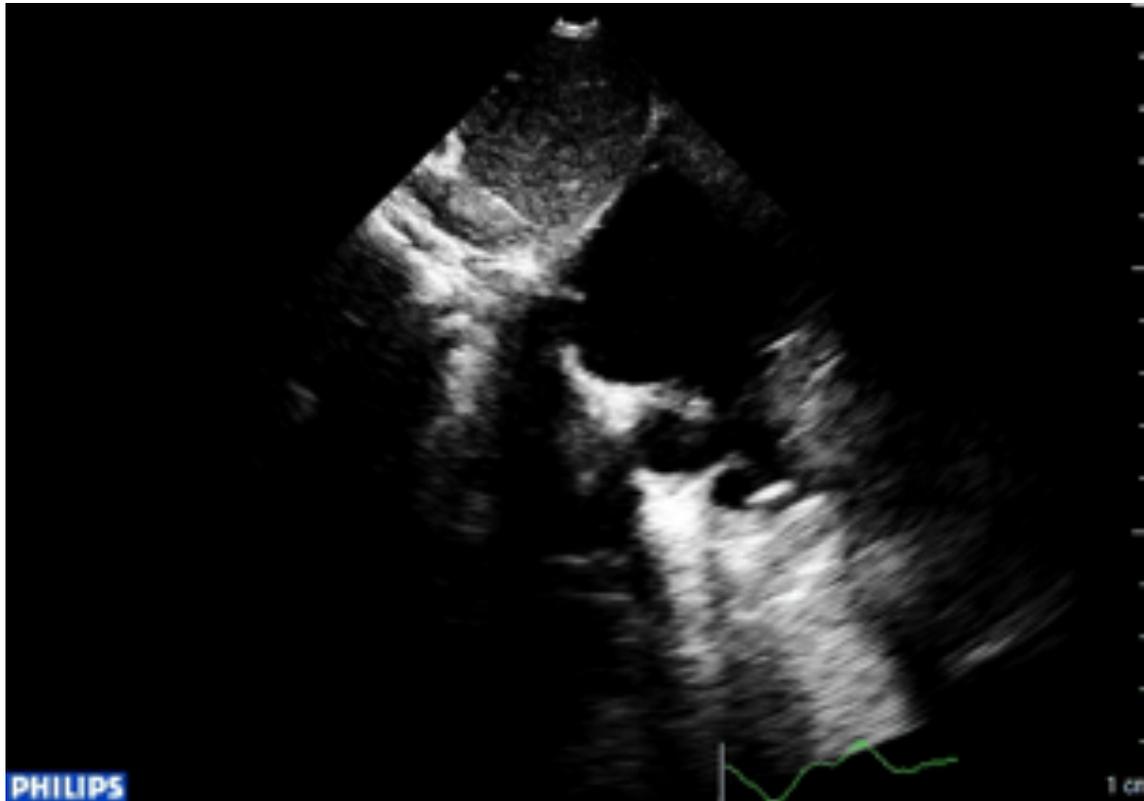
Incidence apicale 4 cavités

Surcharge des cavités droites sans shunt visible



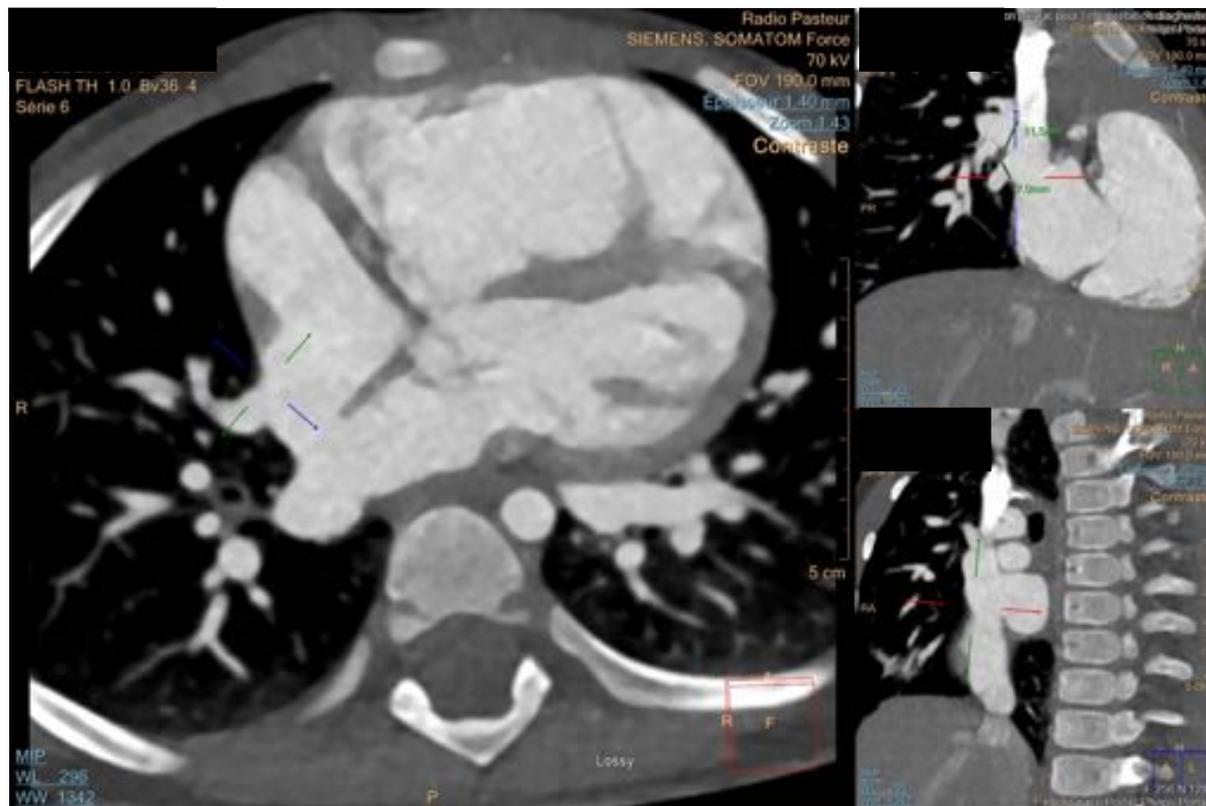
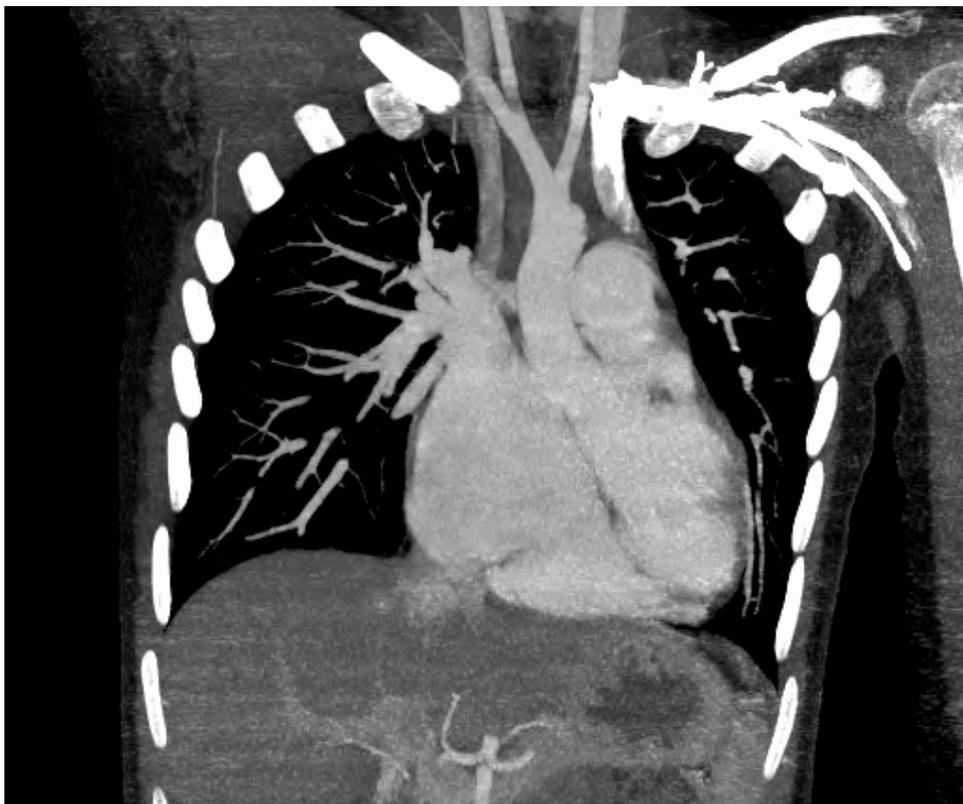
Incidence sous costal bi-caves

Défaut haut situé à l'abouchement de la VCS



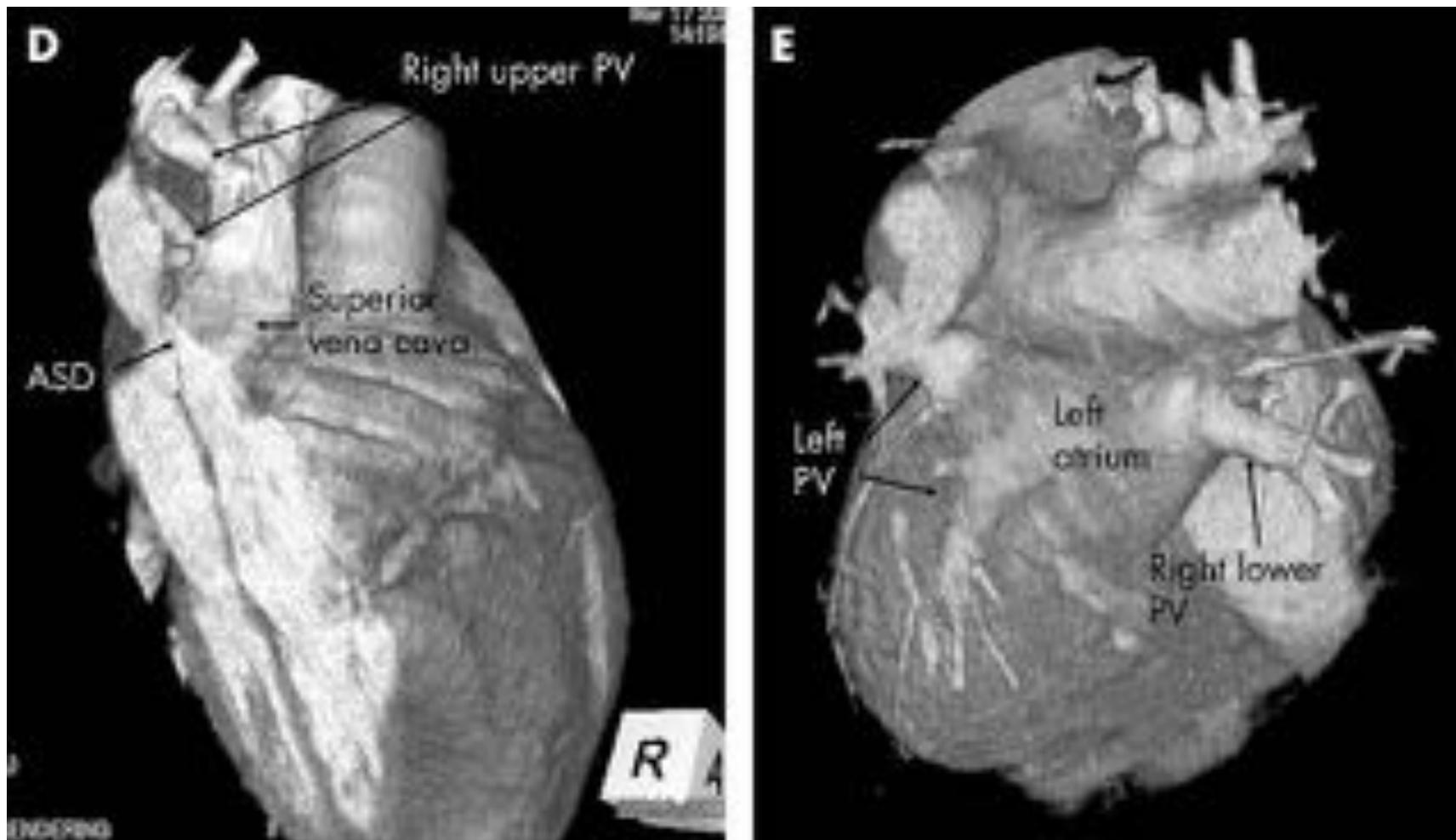
TDM cardiaque

préciser l'anomalie de retour veineux pulmonaire associé



TDM cardiaque

Reconstruction volumique (3D)



CIA sinus coronaire

Echocardiographie 2D : Incidences et signes

- Para sternal grande axe: SC dilaté.
- Apicale 4 cavités: Dilatation des cavités droites sans shunt visible.
- 4 cavités postérieure: SC dilaté, fenestration du toit CS à l'OG, dilatation de l'orifice du SC lié à l'hyperdébit. Le shunt: OG → SC → OD.

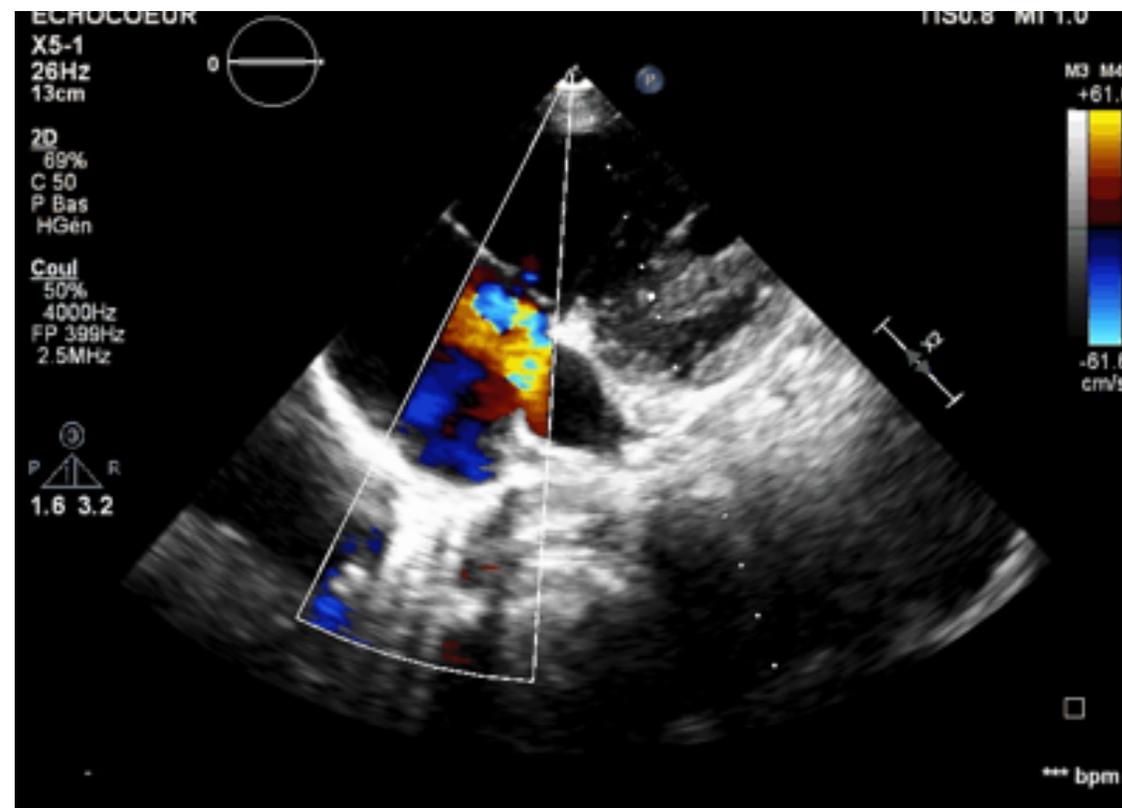
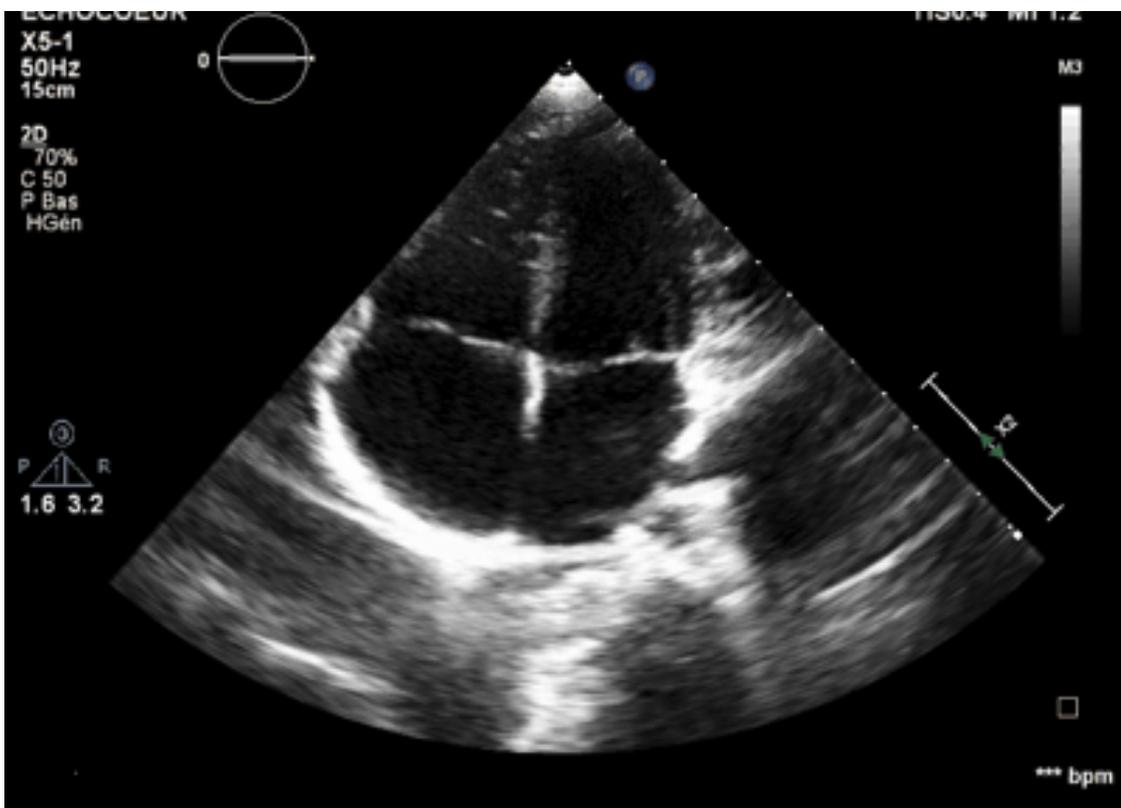
Echo de contraste

ETO

CIA sinus coronaire

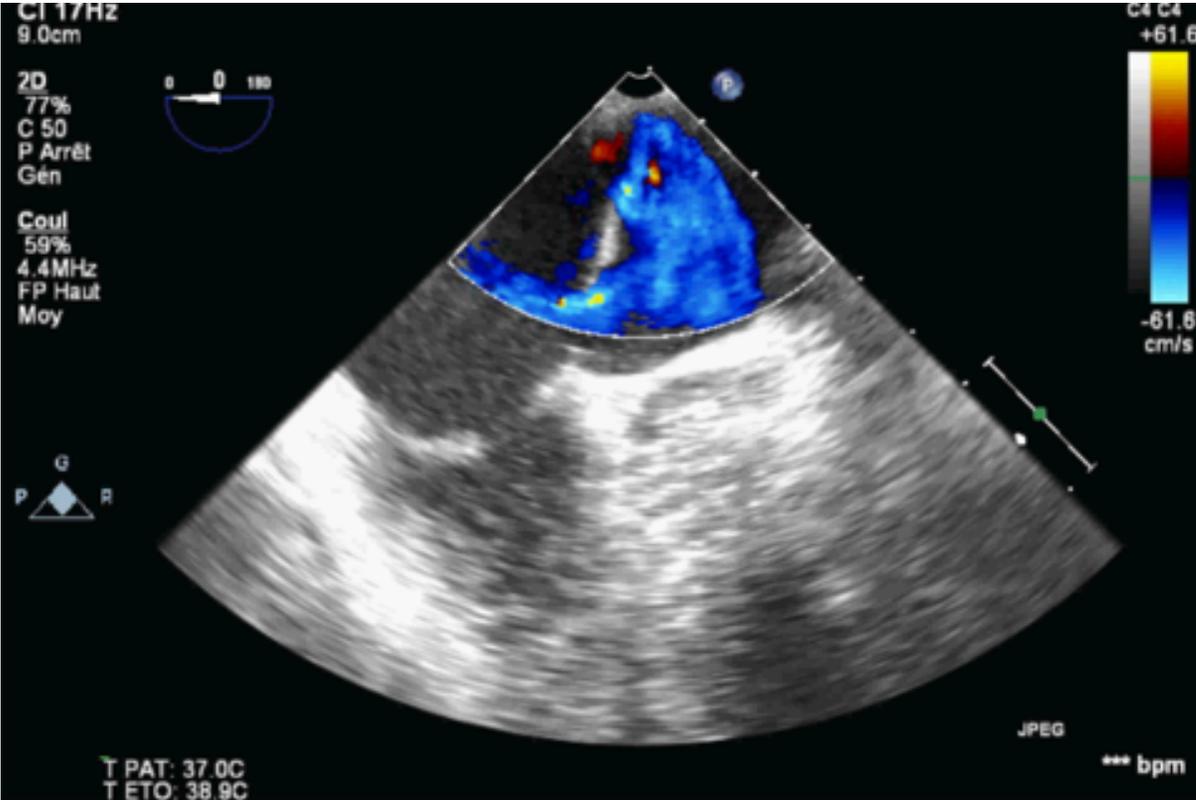
Incidence apicale 4 cavités

Incidence apicale 4 cavités modifiée

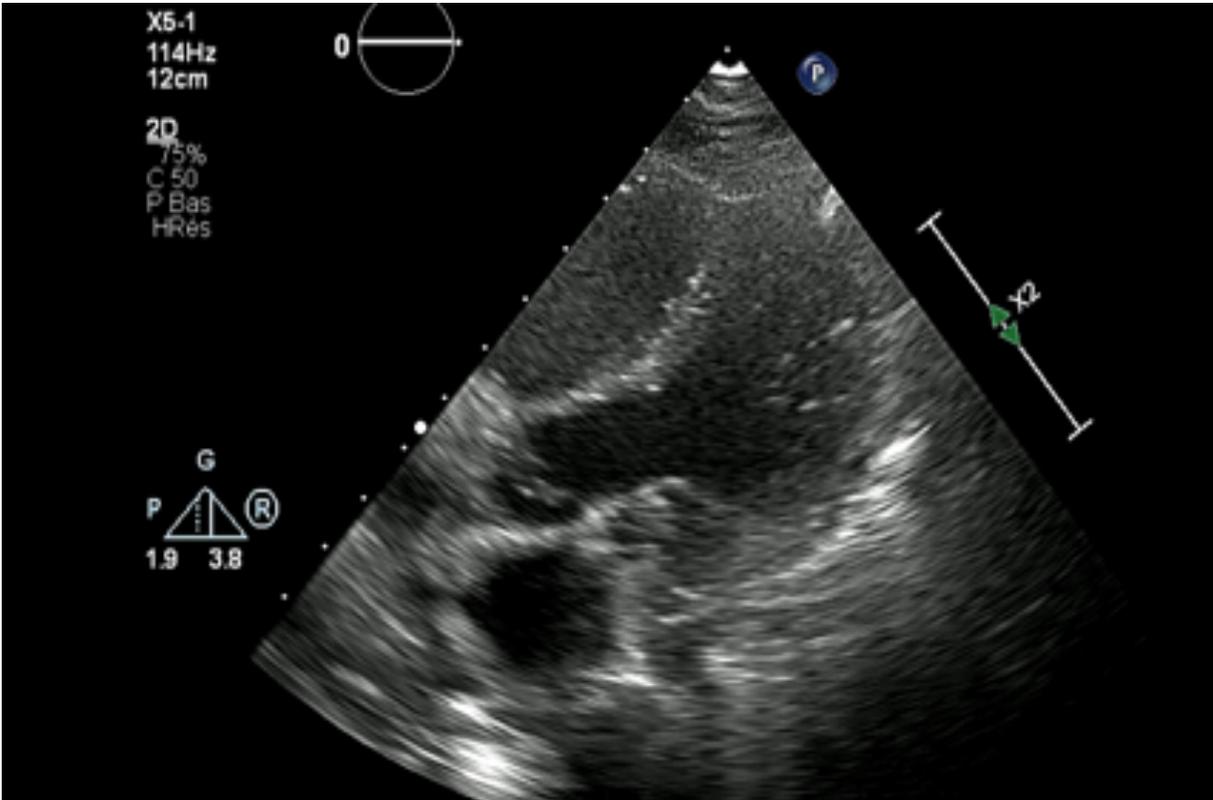


CIA sinus coronaire

ETO 0° avec une inclinaison postérieure



Echo de contraste

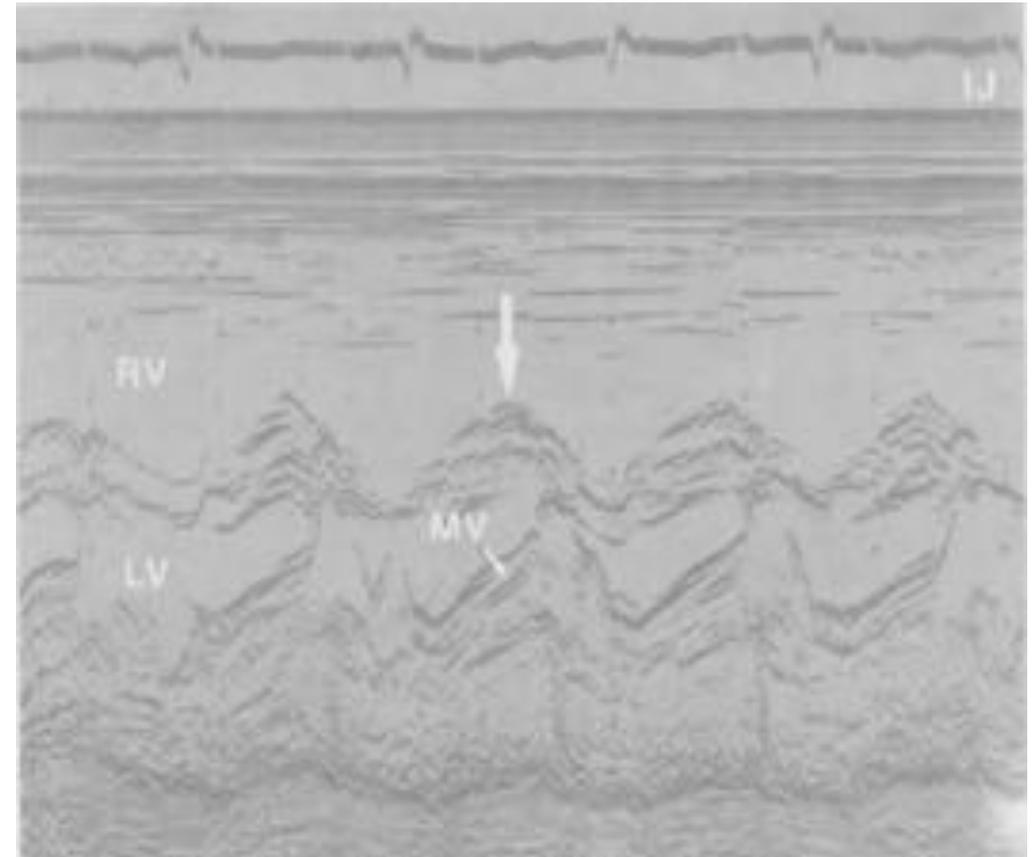


6. Retentissement et indications de fermeture

Retentissement de la CIA

1- Evaluer la surcharge volumétrique du VD :

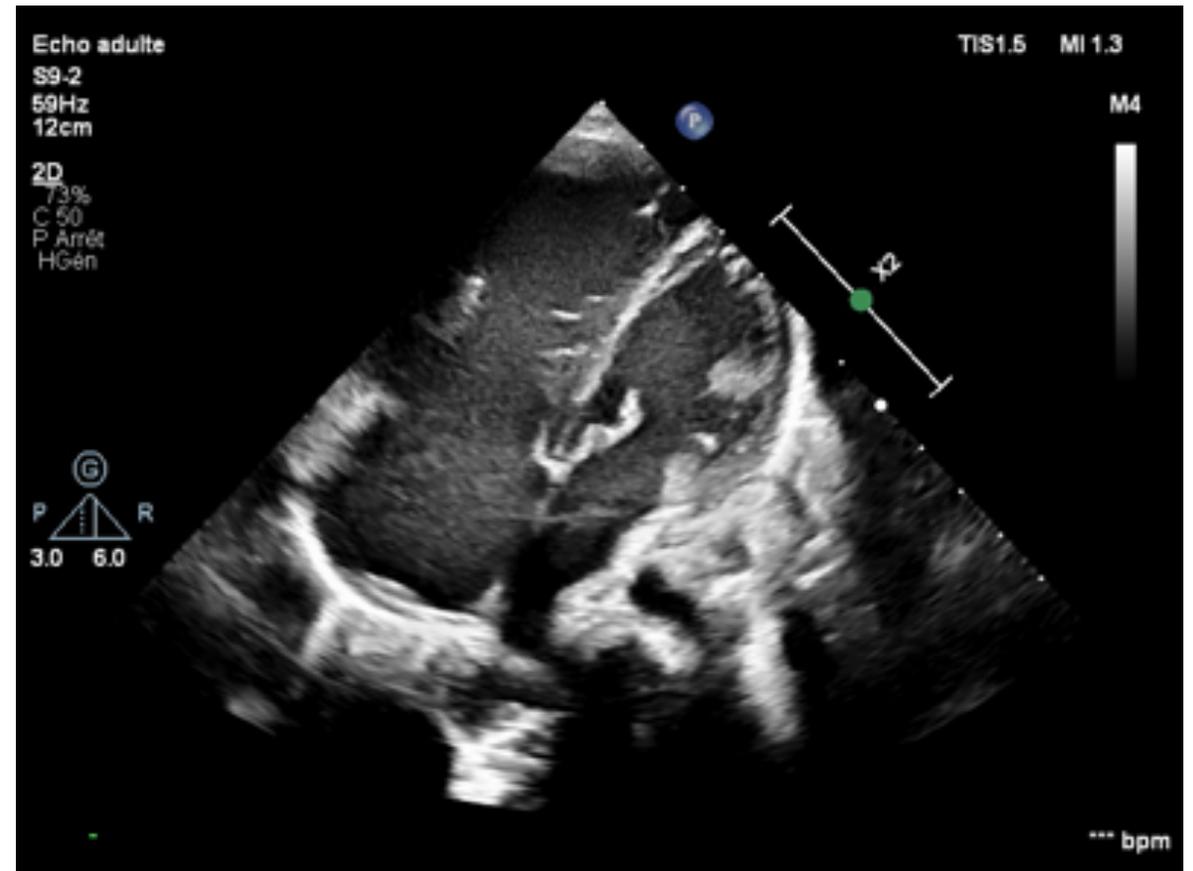
- TM: Cinétique paradoxale du SIV



Retentissement de la CIA

1- Evaluer la surcharge volumétrique du VD :

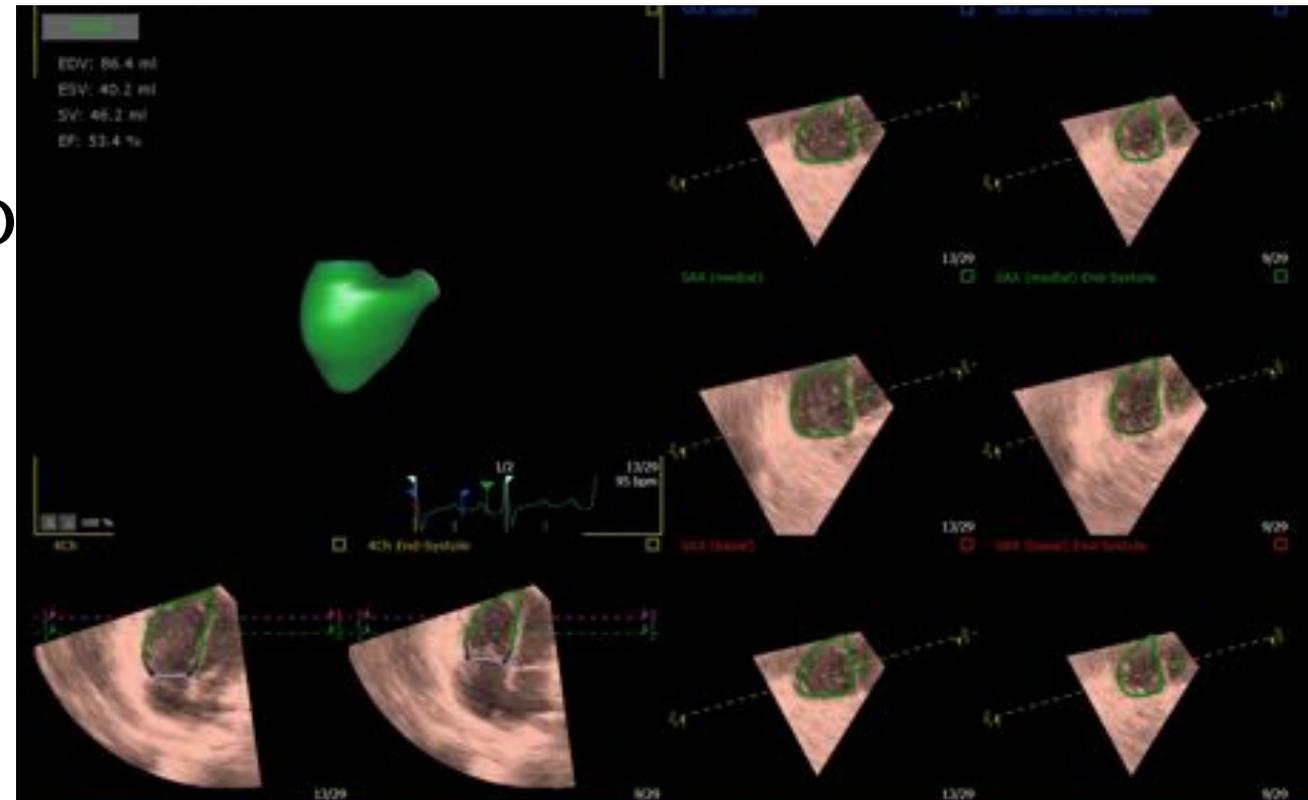
- TM: Cinétique paradoxale du SIV
- 2D TTE : $DTD\ VD / VG > 0,7$



Retentissement de la CIA

1- Evaluer la surcharge volumétrique du VD :

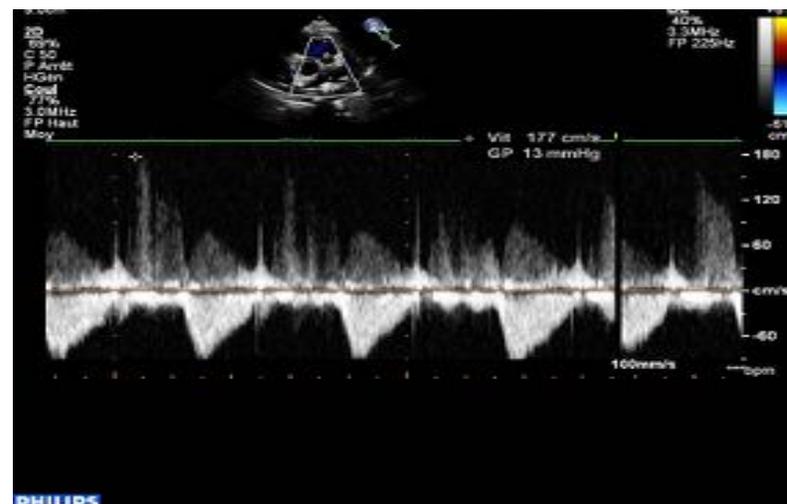
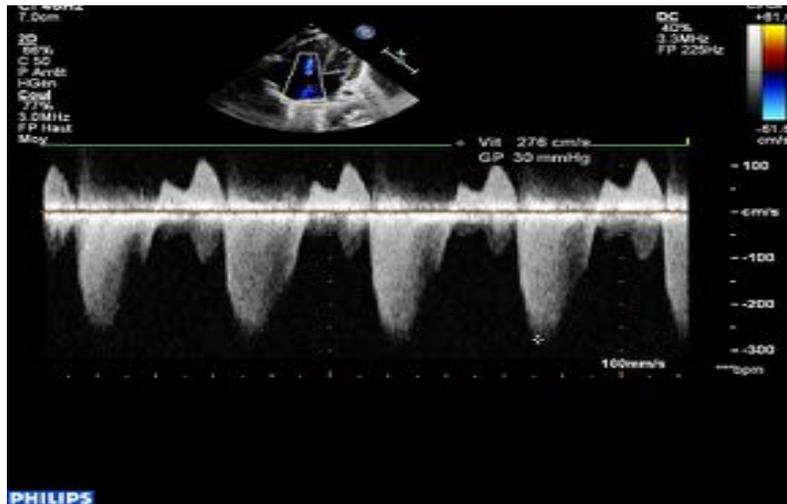
- TM: Cinétique paradoxale du SIV
- 2D TTE : $DTD\ VD / VG > 0,7$
- 3D TTE ou IRM: Volume TD du VD



Retentissement de la CIA

2- Evaluer les pressions pulmonaires

IT, IP, courbure septale en systole

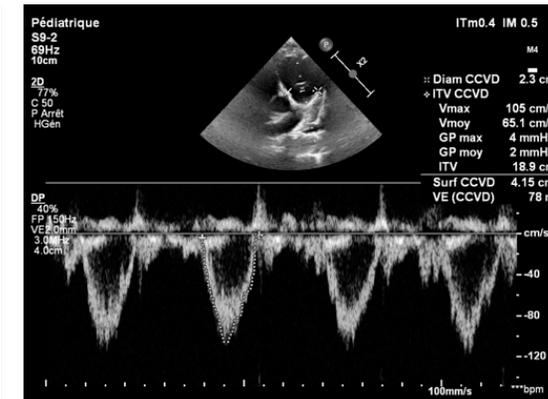
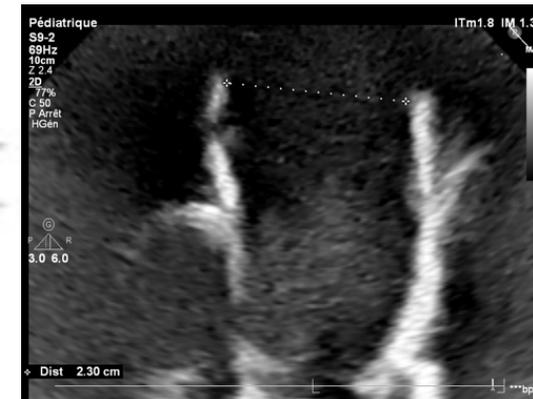
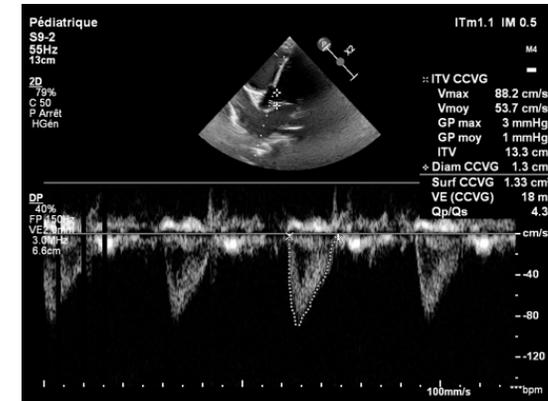
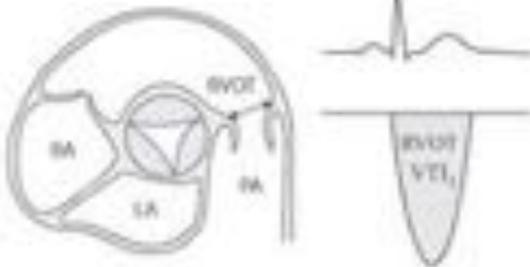


Retentissement de la CIA

3- Evaluer l'hyper débit pulmonaire

Estimation de rapport des débits: Qp/Qs

$$QP/QS = \frac{\text{Surf VAo} \times \text{ITV ao}}{\text{Surf Vpul} \times \text{ITV pul}}$$



Indications de la fermeture de la CIA

Shunt GD significatif:

- $QP/QS > 1,5$
- Surcharge VD

Embolie paradoxale

HTAP $\leq 2/3$ systémique avec $QP/QS > 1,5$

| Indications | Class ^a | Level ^b |
|---|--------------------|--------------------|
| Patients with significant shunt (signs of RV volume overload) and PVR < 5 WU should undergo ASD closure regardless of symptoms | I | B ^{aa} |
| Device closure is the method of choice for secundum ASD closure when applicable | I | C |
| All ASDs regardless of size in patients with suspicion of paradoxical embolism (exclusion of other causes) should be considered for intervention | IIa | C |
| Patients with PVR ≥ 5 WU but $< 2/3$ SVR or PAP $< 2/3$ systemic pressure (baseline or when challenged with vasodilators, preferably nitric oxide, or after targeted PAH therapy) and evidence of net L-R shunt ($Qp:Qs > 1.5$) may be considered for intervention | IIIb | C |
| ASD closure must be avoided in patients with Eisenmenger physiology | III | C |

7. Fermeture par voie percutanée

Critères de sélection

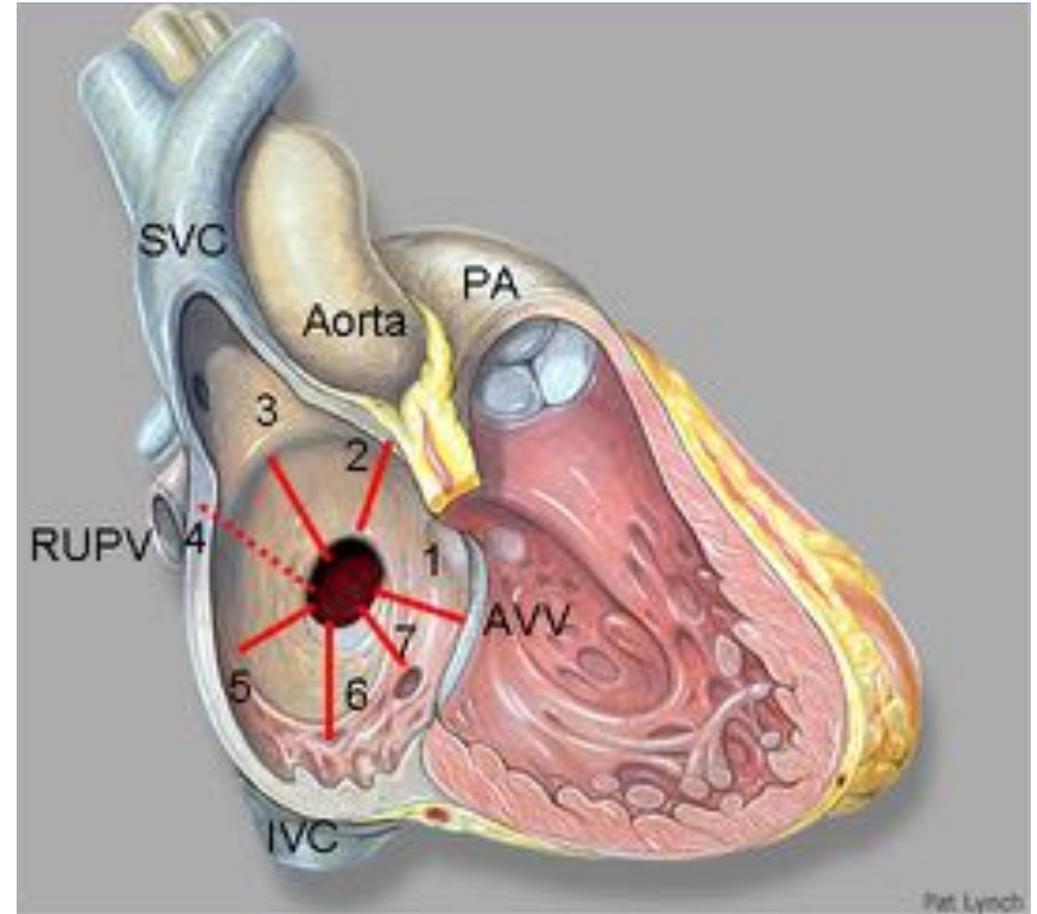
- CIA ostium secundum
- Le diamètre maximal de la CIA < 40 mm.
- Les berges autour de la CIA ≥ 5 mm, sauf la berge rétro-aortique.
- La taille de disque gauche de la prothèse utilisée \leq au diamètre total du SIA

Ne sont pas de contre-indications :

- ✓ le septum inter-atrial floppy
- ✓ Les CIA multiples
- ✓ l'absence de berge rétro-aortique

Analyse des berges

- 1- Berge antérieure
- 2- Berge retro-aortique
- 3- Berge supérieure
- 4- Berge postérieure
- 5- Berge postéro-inferieure
- 6- Berge inferieure
- 7- Berge de sinus coronaire

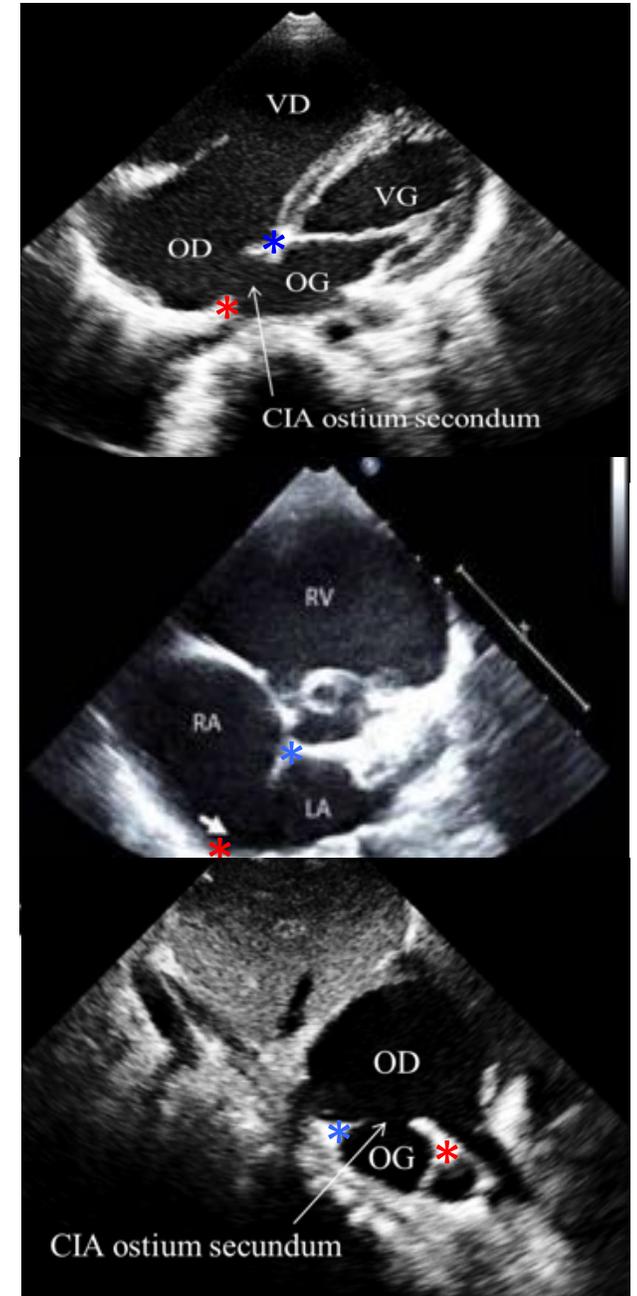
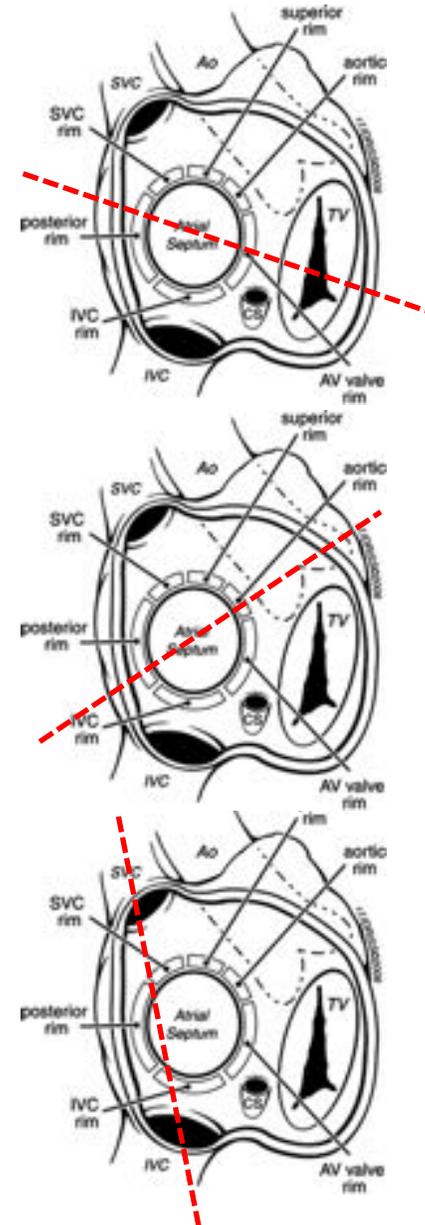


Analyse des berges

1- Echocardiographie transthoracique

Incidences :

- **Apicale 4 cavités** : Taille du SIA, berges antérieure et berge postérieure
- **Para sternal petite axe**: Berge retro-aortique et postéro-inferieure.
- **Bi cavale sous-costale** : Berges inferieure et supérieure.

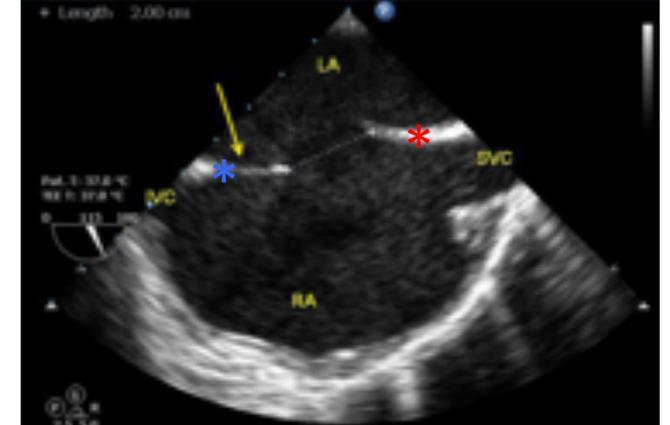
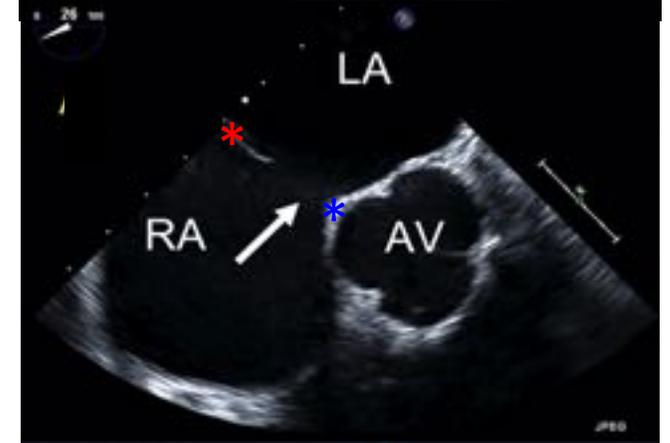
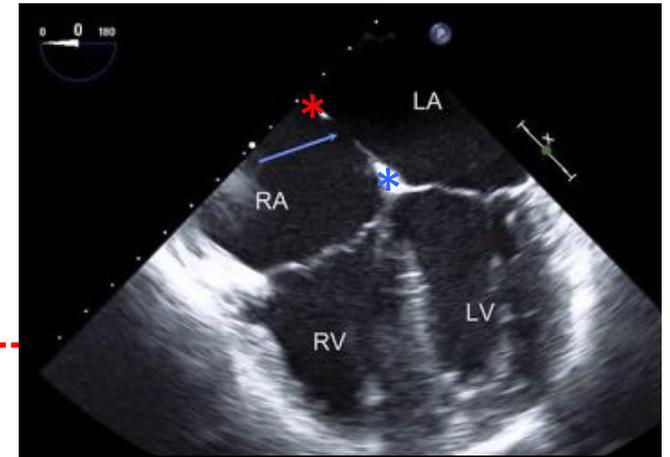
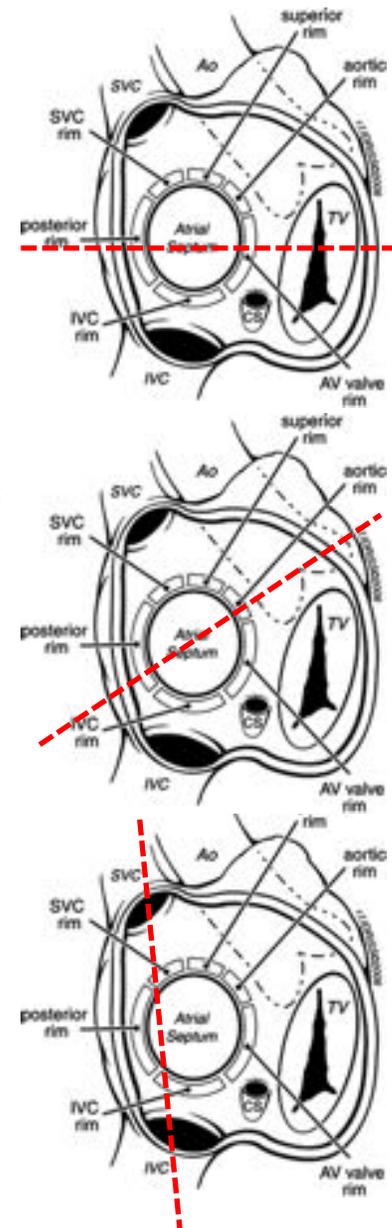


Analyse des berges

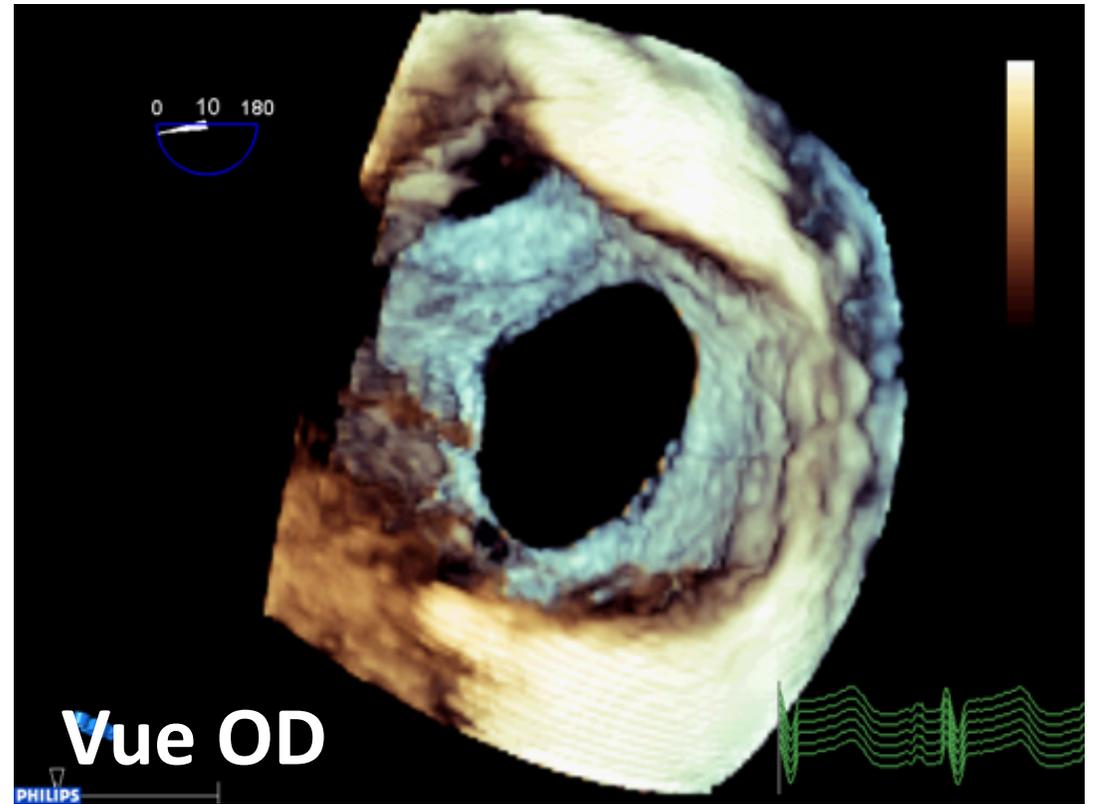
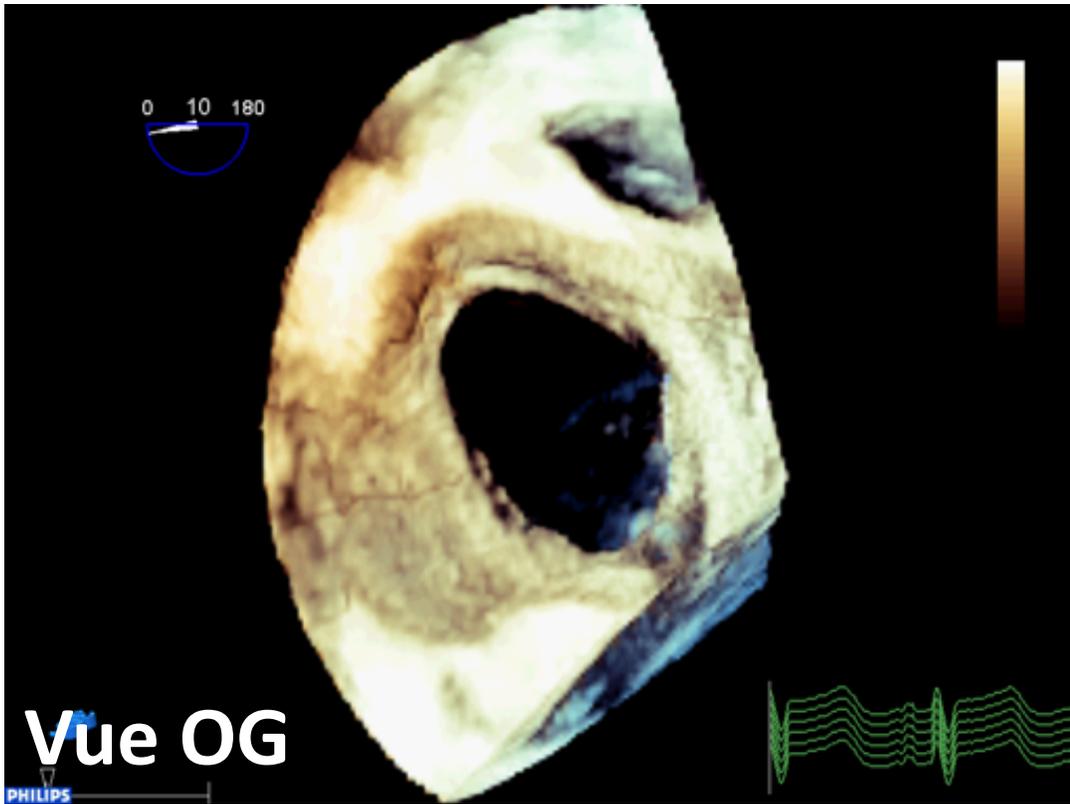
2- Echocardiographie transoesophagienne

Incidences :

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



Echocardiographie 3D

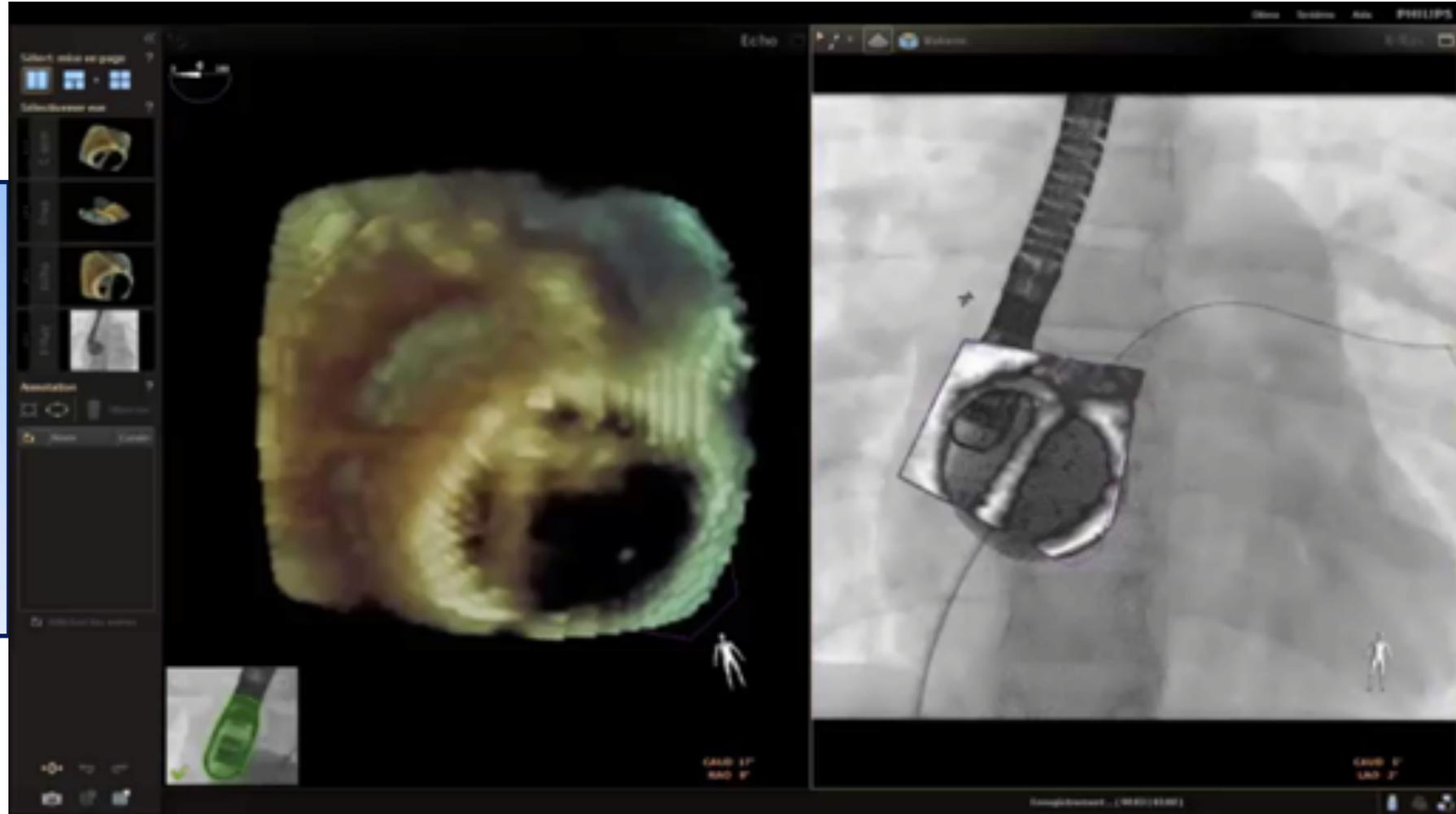


Forme de la CIA, diamètre max, berges, variation dynamique

Calibration au ballon

Dans les situations suivantes (variable selon les centres) :

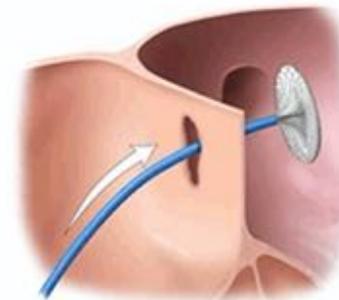
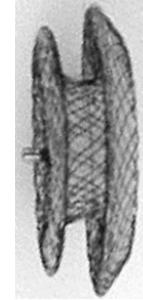
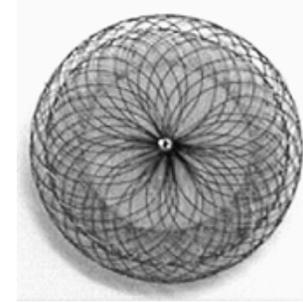
- Large CIA \geq 20-25
- Septum floppy
- Berges déficientes



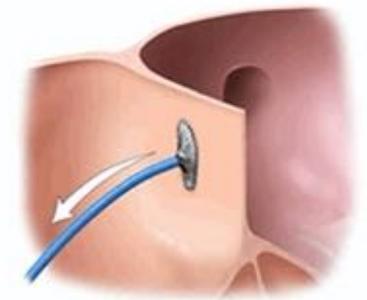
Implantation de la prothèse

Prothèse Amplatzer

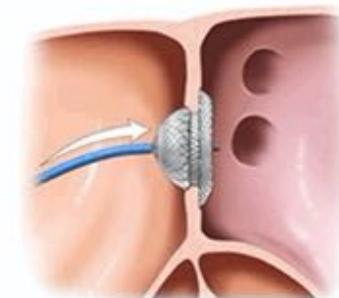
- ✓ *Double disque nitinol*
- ✓ *Autocentrage*
- ✓ *Mémoire de forme*
- ✓ *La taille de disque gauche =*
 - Taille de dispositif +12 mm (dispositifs ≤ 10 mm)*
 - Taille de dispositif +14 mm (dispositifs 11-32)*
 - Taille de dispositif +16 mm (dispositifs ≥ 34)*
- ✓ *La taille de disque droit =*
 - Taille de dispositif +8 mm (dispositifs ≤ 10)*
 - Taille de dispositif +10 mm (dispositifs 11-38)*



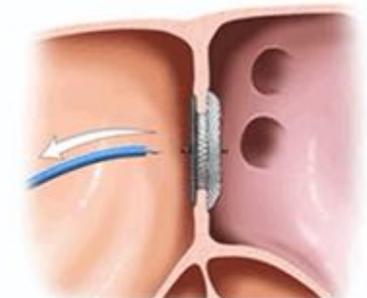
Step 1



Step 2

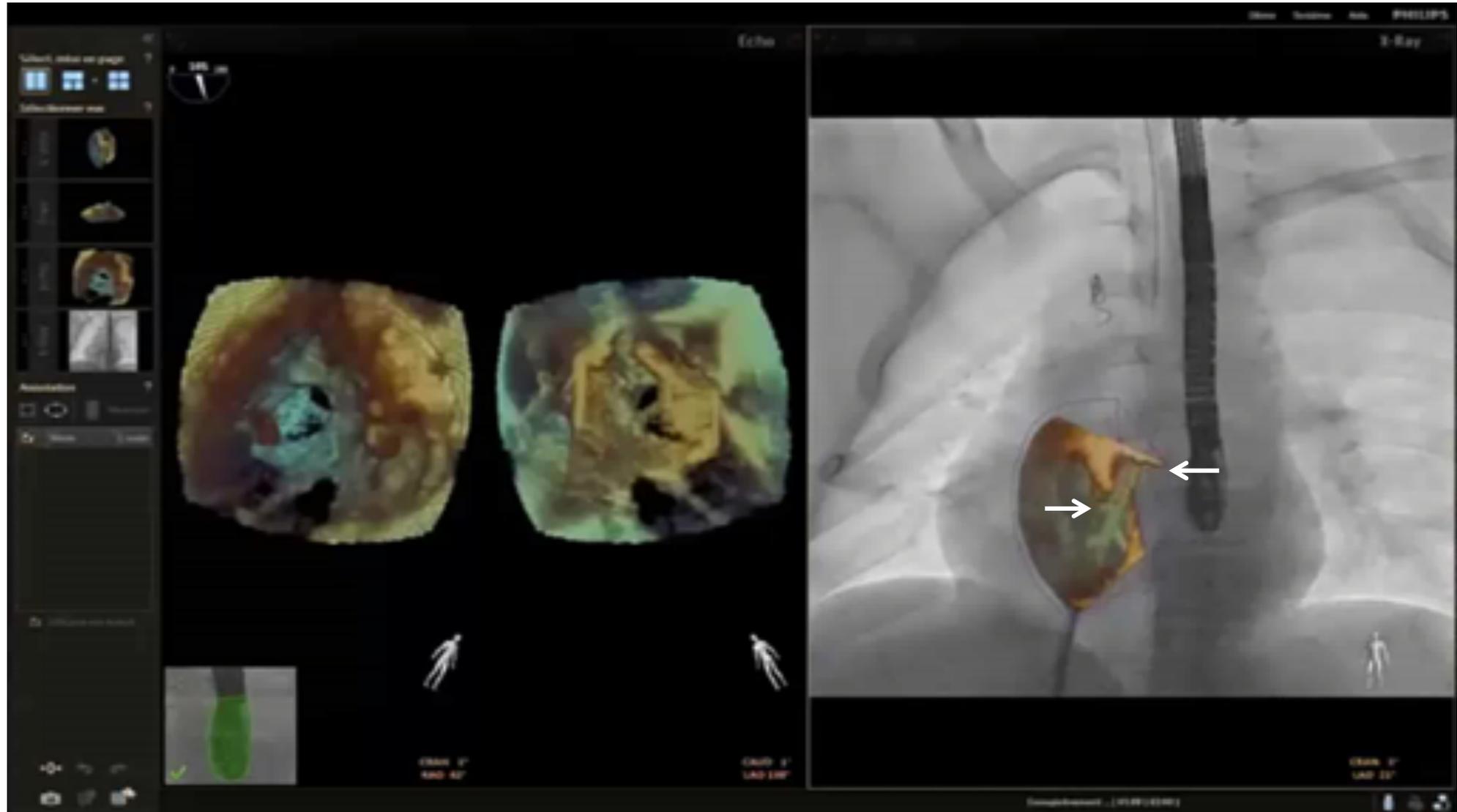


Step 3



Step 4

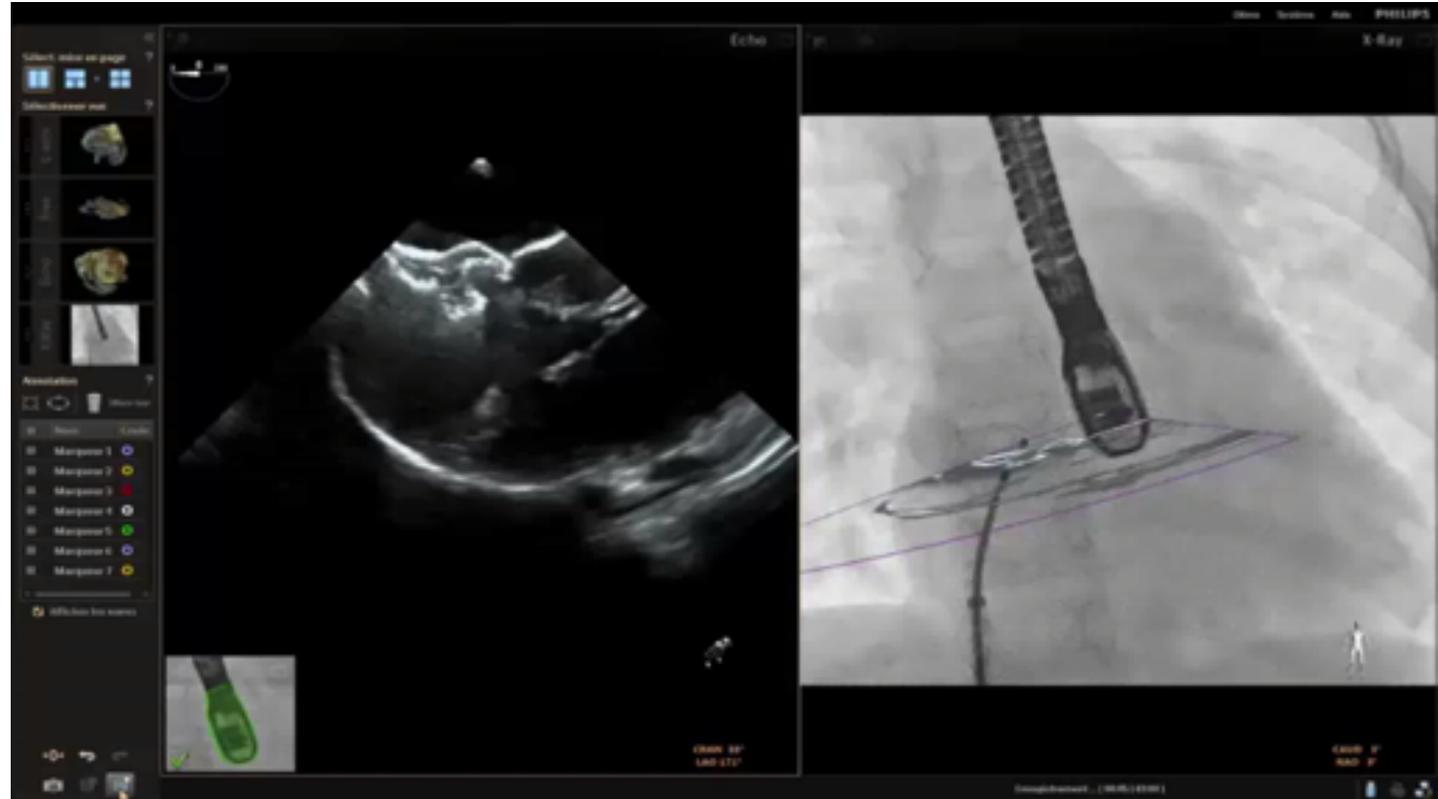
Implantation de la prothèse



Echocardiographie guidage

Avant largage de la prothèse :

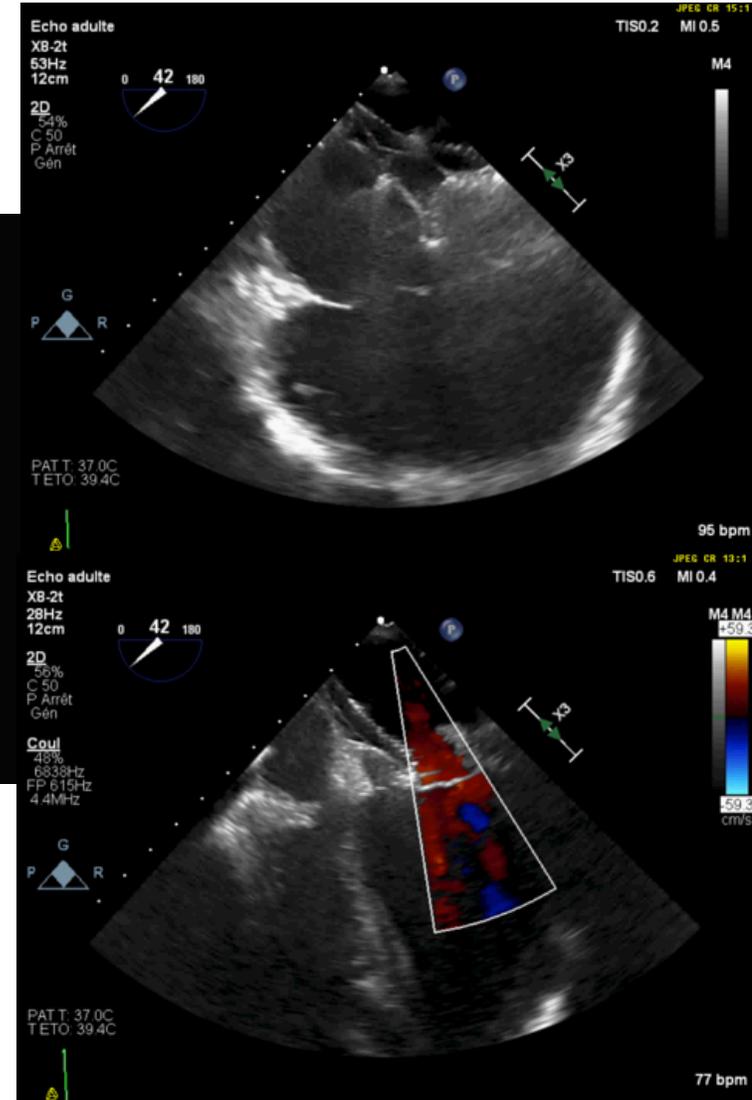
- 1, Présence de tissus septales entre les 2 disques.
- 2, Absence de shunt para prothétique



Echocardiographie guidage

Avant largage de la prothèse :

- 1, Présence de tissus septales entre les 2 disques.
- 2, Absence de shunt para prothétique
- 3, La prothèse ne gêne pas le remplissage (VCs et PVs) ni le vidange (mitral et tricuspide) atriaux



Complications précoces

| | ≤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 (2%) |
| Bleeding not needing transfusion | | 1 (1%) | 1 (1%) |
| Blood pressure drop | 1 (1%) | | 1 (1%) |

Tanghøj, G *et al.* Early Complications After Percutaneous Closure of Atrial Septal Defect in Infants with Procedural Weight Less than 15 kg. *Pediatr Cardiol* 38, 255–263 (2017).

Complications tardives

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.

Jalal *et al.* Long-term Complications After Transcatheter Atrial Septal Defect Closure: A Review of the Medical Literature. *Canadian Journal of Cardiology* 32 (2013) , 1315,e11–1315,e18.

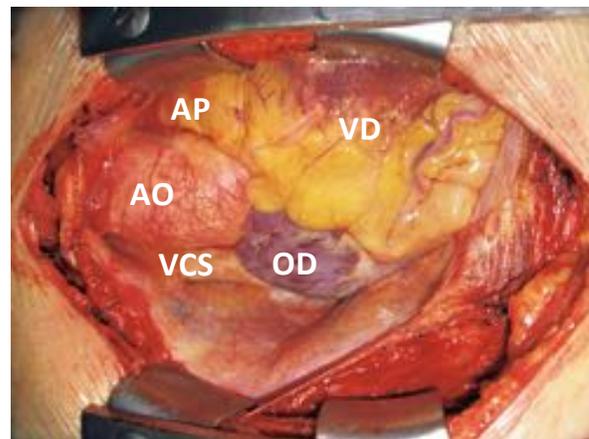
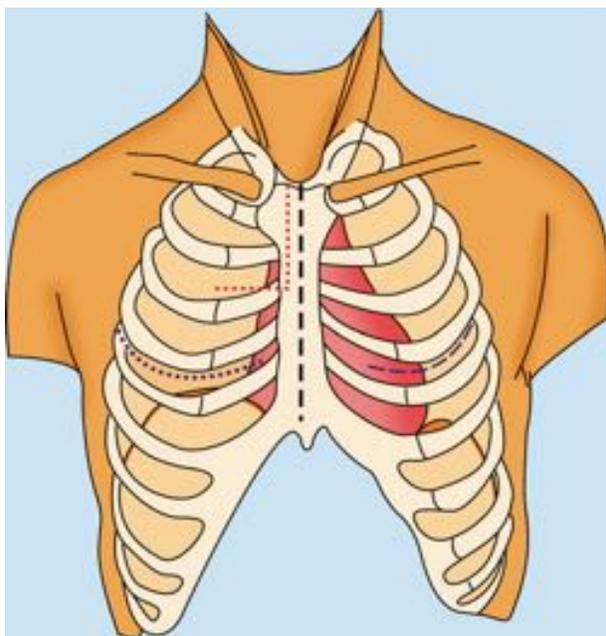
8. Fermeture chirurgicale

Indications

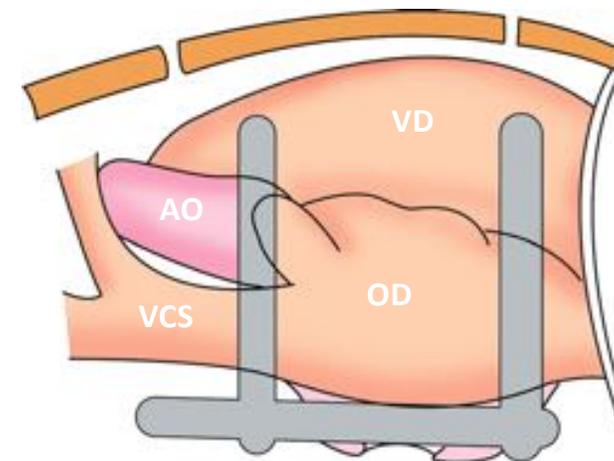
- CIA os non accessible à la fermeture par voie percutanée.
- CIA ostium primum
- CIA sinus venosus
- CIA sinus coronaire
- CIA associée avec d'autres lésions chirurgicales.

Voies d'abord

- **Sternotomie (le plus souvent), mini stérnotmie**
- **Thoracotomie postérieure droite (chez les petites filles)**
- **Thoracotomie sous-mammaire droite (chez les adolescentes)**



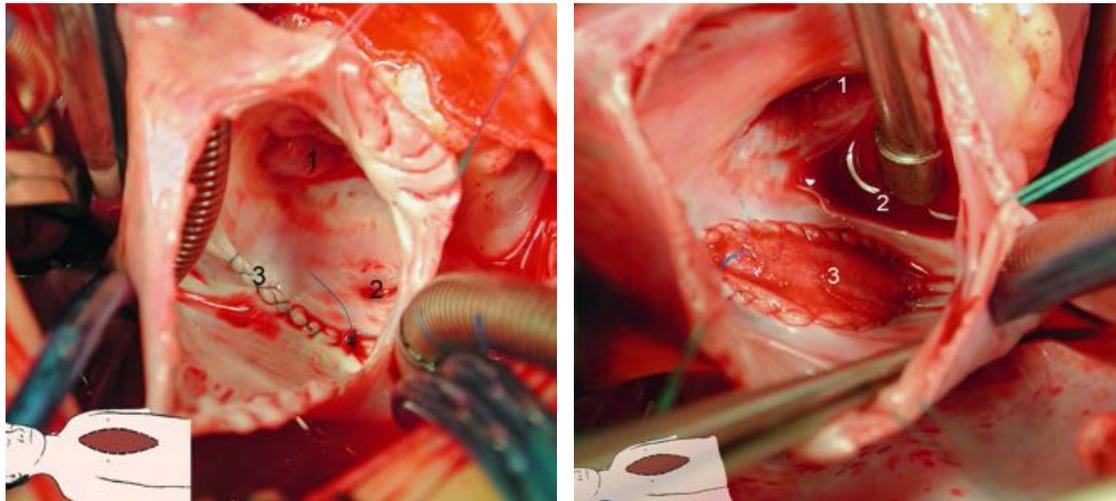
Sternotomie



Thoracotomie D

Fermeture chirurgicale de CIA os

- ✓ CEC
- ✓ Auriculotomie droite
- ✓ Suture directe ou avec un patch de:
Péricarde: autologue le plus souvent
Synthétique : Dacron ou Gore-tex



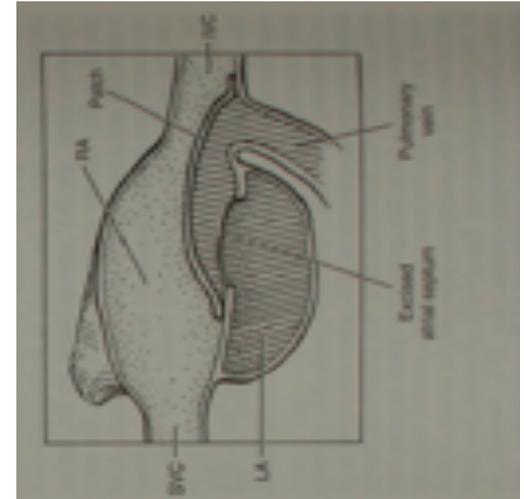
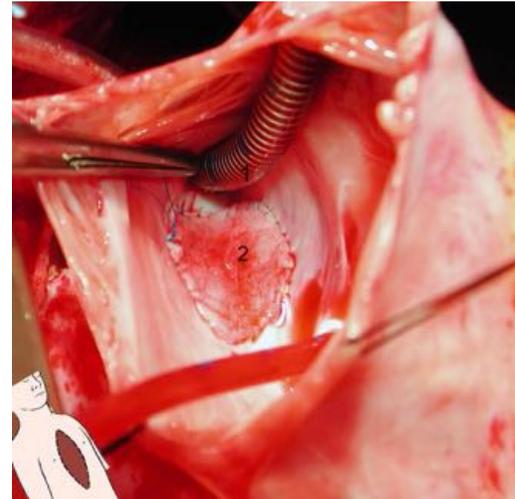
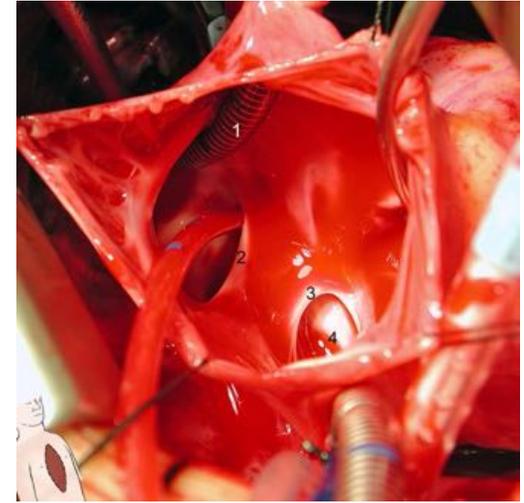
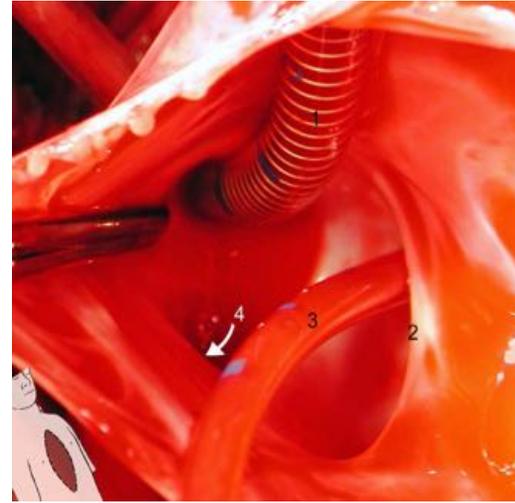
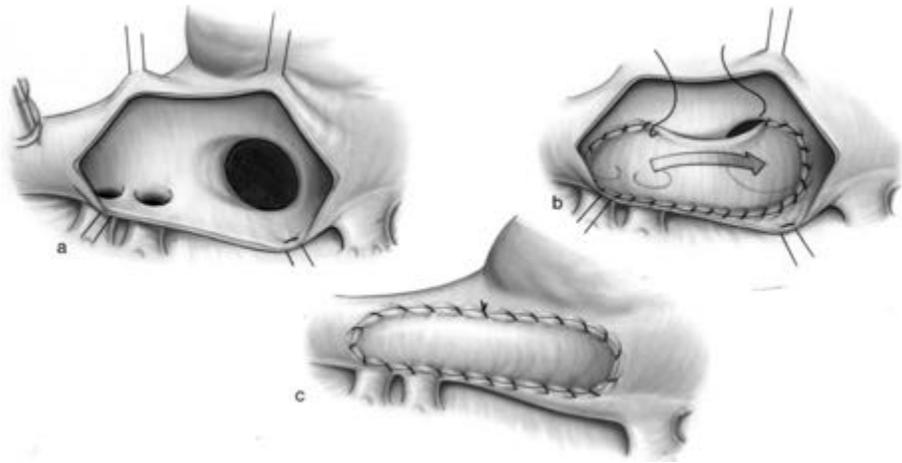
La mortalité opératoire < 0,5%

Les complications (rares) :

- **Syndrome post-péricardotomie**
- **Infection de la cicatrice**
- **Trouble du rythme auriculaire**

Fermeture chirurgicale de CIA sinus venosus

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



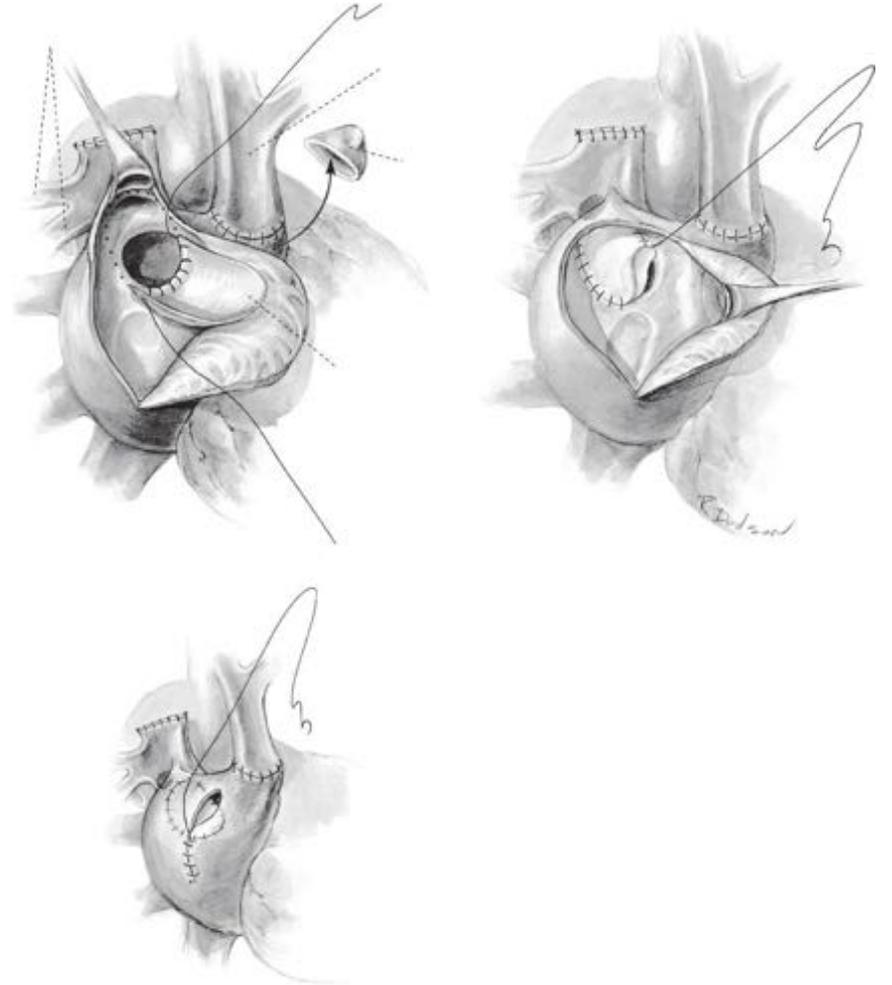
Fermeture chirurgicale de CIA sinus venosus

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

(Technique de Warden)

Les complications:

- Sténose de la VCS
- Sténose des veines pulmonaires
- Trouble de rythme (BAV, dysfonction sinusale)

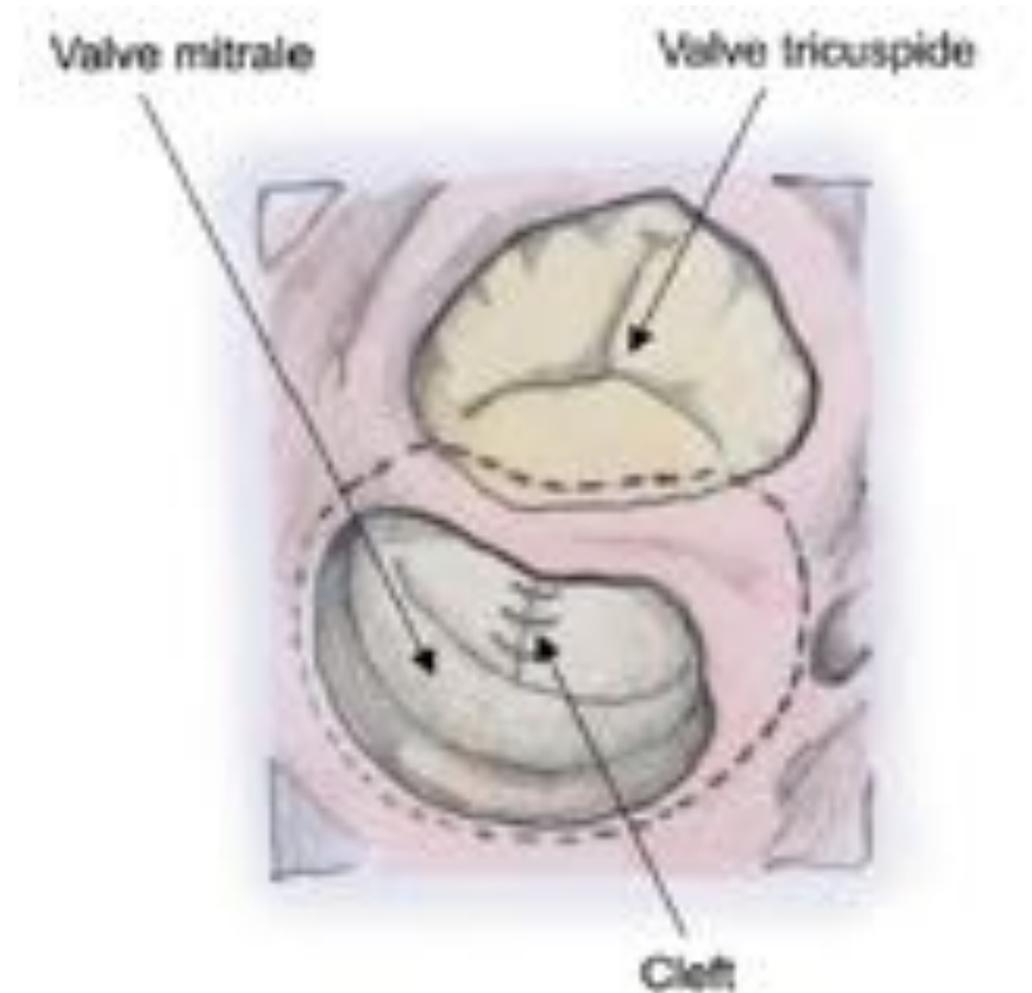


From Richard Jonas et al, Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease, 2004

Fermeture chirurgicale de CIA ostium primum

Le 1er temps opératoire consiste de suturer la fente mitrale

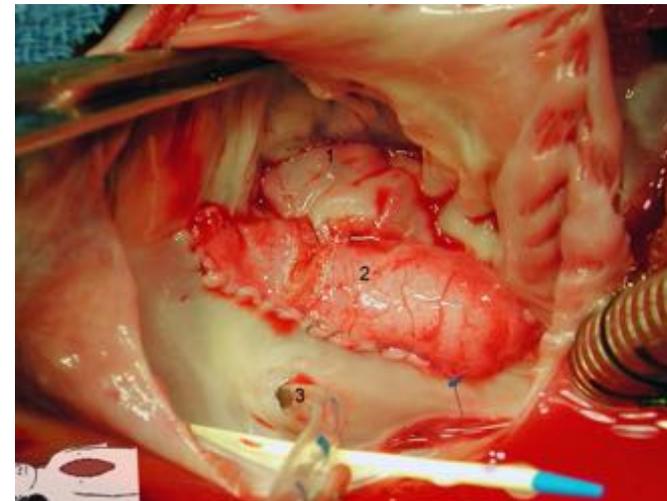
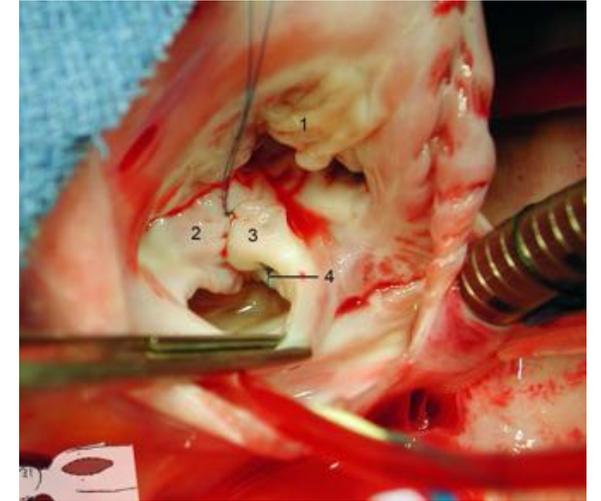
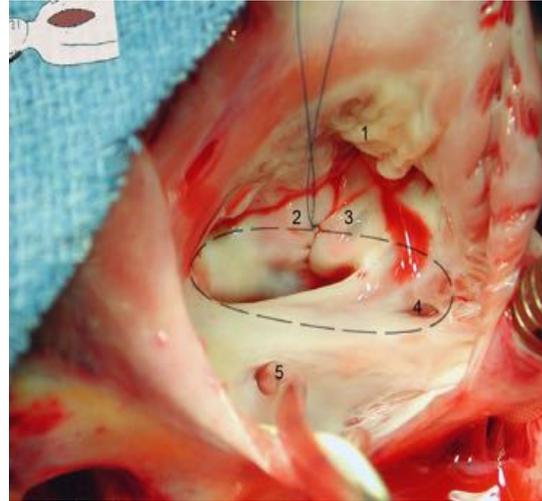
Le 2ème temps opératoire consiste à coudre patch pour fermer la CIA



Fermeture chirurgicale de CIA ostium primum

Les complications :

- **BAV post-opératoire**
- **La sténose mitrale ou la fuite mitrale résiduelle**



Follow up après une fermeture de CIA

| Recommendations for post-intervention follow-up | |
|--|-----|
| Early post-operative symptoms of undue fever, fatigue, vomiting, chest pain, or abdominal pain may represent post-pericardotomy 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: a. Pulmonary arterial hypertension. b. Atrial arrhythmias. c. RV or LV dysfunction. d. Coexisting valvular or other cardiac lesions. | I-C |
| 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 |

ACC/AHA 2008 GL on ACHD, From Clinical Cardiology Current Practice Guideline, updated edition 2016, Oxford