

# Résultats de la chirurgie réparatrice du canal atrioventriculaire complet : complications et facteurs prédictifs de mortalité précoce et de réintervention

## Outcomes of complete atrioventricular septal defect repair: complications and predictors of early mortality and redo surgery

Faten Yahia, Kaouthar Hakim, Ghada Hmila, Hela Msaad, Fatma Warda

Service de Cardiologie pédiatrique de la Rabta-Tunis-Tunisie

### Résumé

**Objectifs :** Evaluer le pronostic des patients atteints de canal atrio-ventriculaire complet (CAVc) corrigé chirurgicalement et identifier les facteurs de risque de décès et de reprise chirurgicale.

**Méthodes :** Il s'agit d'une étude pronostique portant sur les patients atteints de CAVc isolé et équilibré qui ont été colligés entre 1994 et 2012 au service de Cardiologie Pédiatrique de l'hôpital « La Rabta » et ayant eu une réparation chirurgicale complète.

**Résultats :** Un total de 56 patients ont été inclus, dont 82,5% ont été trisomiques 21. L'âge opératoire moyen a été de 10 mois (extrêmes: 1- 30) ; environ un tiers de patients ont été opérés avant l'âge de six mois et trois quarts avaient un poids supérieur à 5 Kg. La suture de la fente mitrale, a été pratiquée chez la majorité des patients (78,6%). En post-opératoire précoce ( $\leq 30$  jours), la mortalité a été de 19,6 % dont seul le poids opératoire  $< 5$ kg, en a été prédictif. Une insuffisance mitrale (IM)  $\geq$  grade III a été notée chez 13,4% des patients et des troubles conductifs ont été rapportés chez trois patients. Une ré-intervention chirurgicale a été indiquée chez quatre patients pour plastie mitrale associée chez un seul patient à la fermeture d'un shunt résiduel significatif. Seule la présence d'une fuite préopératoire significative de la valve auriculoventriculaire gauche (VAVG), a été identifiée comme facteur prédictif indépendant des ré-interventions précoces. Concernant les résultats tardifs, seulement 28 patients ont pu être contrôlés dans un délai moyen de 20 mois (extrêmes : 3 mois et 21 ans); aucun décès, ni ré-intervention tardifs n'ont été observés. Une IM tardive de grade II au plus, a été rapportée chez 24 patients et un seul trouble conductif tardif a été observé.

**Conclusion :** Dans le contexte tunisien, les taux de morbi-mortalité de la chirurgie réparatrice du CAVc demeuraient relativement élevés. Les ré-interventions étaient indiquées essentiellement devant une IM significative. Des profils à risque étaient identifiés: le faible poids opératoire et la présence d'une fuite de la VAVG plus que modérée. Par contre, la trisomie 21 n'a pas été un facteur du mauvais pronostic.

### Summary

**Aims:** to assess the prognosis of surgically corrected complete atrioventricular septal defect (CAVSD) and determine risk factors for death and redo surgery.

**Methods:** A prognostic study among operated patients for CAVSD, admitted to the pediatric cardiology department of 'La Rabta' hospital, from 1994 to 2012.

**Results:** Of 56 included-patients, 82.5% had Down syndrome; mean age of surgical correction was 10 months (range: 1-30), almost one third were operated before 6 months old and three quarters were weighing more than 5 kg. Cleft closure was performed in 78.6% of cases. In early post-operative phase ( $\leq 30$ days), mortality was at 19.6% and was independently predicted by a preoperative weight less than 5 kg. Left atrioventricular valve (LAVV) regurgitation ( $\geq$  grade III) occurred in 13.4% of cases and re-operations were required in four patients for LAVV repair associated to residual shunt closure in one patient. A LAVV regurgitation  $>$  grade II, was identified as an independent risk factor of early reoperation. Three atrio-ventricular blocks (AVB) were noted. Regarding the late operative phase, only 28 patients were reviewed within an average follow-up time of 20 months (3 months-21 years). Among this patients, no deaths neither redo surgery were observed; 24 had less than grade III-LAVV regurgitation and only one had a 1st degree AVB.

**Conclusion:** Rates of mortality and morbidity in the surgical treatment of CAVSD are still high in the last two decades. Redo surgery aims most often to correct LAVV leak. Low body weight and significant preoperative LAVV regurgitation were risk factors for adverse events. However, Down syndrome was not associated to poorer prognosis.

### Mots-clés

Canal atrio ventriculaire complet, Trisomie 21, Chirurgie, Réintervention, Pronostic

### Keywords

Complete AVSD, Down syndrome, Surgery, Reintervention, Prognosis

### Correspondance

Faten Yahia

Hôpital ALFUDHAIL à Khartoum-Soudan

E.mail : faatenyahia@yahoo

Revue Tunisienne de Cardiologie - Vol 16 N°1- 1<sup>er</sup> Trimestre 2020

## INTRODUCTION

Le Canal AtrioVentriculaire (CAV) constitue 4 à 5% de toutes les cardiopathies congénitales. Découvert le plus souvent dans le cadre d'un syndrome génétique, une forte association a été observée avec la Trisomie 21 (T21). Plusieurs formes ont été décrites dont la plus fréquente est la forme complète (CAVc) avec une incidence approximative de 2/ 10 000 naissances vivantes [1]. Dans cette forme, le traitement passe par une cure chirurgicale avant l'âge de six mois de vie, de crainte de fixation des résistances vasculaires pulmonaires. Le pronostic postopératoire est conditionné par la qualité de la reconstruction de la Valve Auriculo-Ventriculaire Gauche (VAVG), essentiellement en termes de continence valvulaire. En effet, une reprise chirurgicale pour Insuffisance Mitrale (IM) serait indiquée chez environ un patient sur dix [2]. Ainsi, cette étape cruciale du temps opératoire suscite un double défi. D'une part, l'amélioration des techniques de réparation chirurgicale de la VAVG et leur adaptation aux spécificités anatomo-cliniques de chaque patient. D'autre part, l'identification des profils à risque de ré intervention sur la nouvelle Valve Mitrale (VM) permettant d'établir une stratégie de surveillance post opératoire plus adéquate à long terme.

Dans le contexte tunisien, très peu de travaux se sont intéressés à la forme complète de CAV et particulièrement aux aspects évolutifs des patients ayant subi une chirurgie correctrice. L'objectif de travail a été de décrire les résultats de la chirurgie réparatrice du CAVc et identifier les facteurs pronostiques de mortalité précoce et de ré intervention chirurgicale pour IM.

## MÉTHODES

### Population d'étude :

Il s'agit d'une étude pronostique de morbi-mortalité après chirurgie réparatrice de CAVc. Cette étude a été conduite au niveau du centre hospitalo-universitaire « La Rabta » (Tunis-Tunisie) : un service tertiaire de cardiologie pédiatrique. Ont été inclus à l'étude, les patients opérés entre 1994-2012, d'une forme complète de CAV -diagnostiquée à l'échocardiographie et confirmée à l'examen per opératoire- ayant bénéficié d'une réparation chirurgicale bi ventriculaire complète en un seul temps opératoire. Les formes déséquilibrées de CAVc incompatibles à une réparation à deux ventricules et les formes s'intégrant dans le cadre d'une cardiopathie complexe (tétralogie de Fallot, hétérotaxie, retour veineux pulmonaire anormal, sténose pulmonaire, coarctation aortique, Communications Inter Ventriculaires (CIV) larges...) ont été d'emblée exclues de ce travail.

### Données collectées

Les données des patients ont été colligées via l'analyse des dossiers médicaux, les observations du suivi à la consultation externe, les comptes rendus opératoires et les comptes rendus de réanimation postopératoire. L'historique médical, la présentation clinique, les examens para-cliniques disponibles (électrocardiogramme, Echographie Trans-Thoracique (ETT) et exploration hémodynamique), les données de la circulation extracorporelle (CEC) et les constatations opératoires, ont tous été rapportés. Le post opératoire précoce a été défini par la période s'étalant à 30 jours au plus de la réparation chirurgicale initiale. Au-delà, le postopératoire a été qualifié de tardif. Toutes les complications postopératoires (spécifiques ou non) ont été inventoriées et analysées.

### Analyse statistique

Les données ont été analysées au moyen du logiciel SPSS (Statistical Package for the Social Sciences), version 19.0 pour Windows. Des fréquences absolues et relatives ont été calculées pour les variables qualitatives, ainsi que des moyennes et des écarts-types pour les variables quantitatives de distribution normale et des médianes et des valeurs extrêmes pour les variables quantitatives de distribution non normale. L'étude des facteurs pronostiques de la mortalité et des reprises chirurgicales précoces, a été effectuée par analyse univariée puis multivariée par régression logistique binaire. Les variables intégrées dans l'étude analytique ont été présélectionnées à partir d'une large revue de la littérature. Les résultats ont été représentés sous forme d'Odds Ratio (OR) avec intervalle de confiance à 95%. Dans tous les tests statistiques, le seuil de signification (p) a été fixé à 0,05.

## RÉSULTATS

Un total de 56 patients a été inclus dans cette étude. L'âge moyen de découverte de la cardiopathie a été de cinq mois avec des extrêmes de 5 jours à 22 mois. La grande majorité des patients (91%) ont été diagnostiqués durant leur première année de vie. La prévalence de cette cardiopathie a été similaire dans les deux sexes. Un syndrome dysmorphique caractéristique de T21 a été objectivé chez 59,6% des patients. A l'ETT, la taille moyenne [minimum-maximum] des défauts septaux a été respectivement de 11,7 mm [3-20] pour la communication interauriculaire de type ostium primum (CIA-OP) avec shunt gauche-droit exclusif et de 8,7 mm [4-20] pour la CIV d'admission avec shunt gauche-droit, sauf chez quatre patients qui avaient un shunt plutôt bidirectionnel à prédominance gauche-droit. L'étude anatomique de la VAVG gauche, a démontré une dysplasie des feuillets valvulaires chez environ un

cinquième des patients. Sur le plan fonctionnel, une insuffisance de la VAVG a été objectivée chez environ trois quarts des patients et a été jugée au moins modérée ( $\geq$  grade II) chez la moitié de ces patients. Concernant la VAV droite, une dysplasie a été notée chez deux patients et une fuite jugée plus que modérée a été observée chez environ la moitié des patients (48%). Aucune anomalie des voies d'éjection ventriculaires n'a été notée, en particulier aucune sténose sous-aortique. Concernant l'intervention chirurgicale, l'âge moyen à l'intervention a été de 10 mois avec des extrêmes de 1 mois et 30 mois. La chirurgie a été réalisée en Tunisie chez 39 patients et à l'étranger chez 17 autres. Environ un tiers des patients ont été opérés avant l'âge de six mois et trois quarts des patients, avaient un poids opératoire supérieur à 5 Kg. Trois techniques chirurgicales de septation atrioventriculaire, ont été inventoriées dans ce travail: à patch unique classique (n=13), à patch unique modifié (n=5), et à deux patches (n=38). La suture de la fente mitrale, a été pratiquée chez la majorité des patients (78,6%). D'autres gestes associés de reconstruction valvulaire ont été réalisés : annuloplastie (n=1), commissuroplastie (n=5) et élargissement par patch (n=1).

Concernant les résultats précoces, la mortalité post opératoire précoce a été de 19,6% dont les causes sont détaillées dans le tableau 1. Les complications non spécifiques de la chirurgie du CAV (26%), ont été dominées par les causes infectieuses (tableau 2). Pour les complications spécifiques, des shunts postopératoires précoces ont été observés aux deux étages : deux CIA minimes et 14 CIV dont une seule large avec retentissement hémodynamique. Des crises d'Hypertension Artérielle Pulmonaire (HTAP) ont été observées chez trois patients, dont deux ont bien évolué sous ventilation efficace et diurétiques seuls ou associés à une reprise chirurgicale chez un patient (pour IM sévère avec CIV large). Une IM post opératoire précoce a été notée chez 73% patients et jugée notable ( $\geq$  grade III) dans 15% des cas. Une ré-intervention chirurgicale précoce a été indiquée chez quatre patients pour plastie de la VAVG associée chez un seul patient à une fermeture d'une CIV résiduelle large (tableau 3).

Les facteurs pronostiques de mortalité précoce ont été les suivants: la présence d'une T21, le poids opératoire <5Kg, la présence d'une fuite préopératoire significative de la VAVG (>grade II), l'ère chirurgicale (avant l'année 2000), la présence d'autres anomalies cardiaques, et l'absence d'un geste sur la fente mitrale. Seul le poids opératoire <5kg, a été prédictif indépendant de mortalité précoce (tableau 4).

L'étude des facteurs pronostiques de ré intervention précoce, a conclu que la présence d'une fuite préopératoire, plus que grade II de la VAVG, en a été le seul facteur prédictif indépendant (tableau 5). Sur le plan électrocardiographique, trois troubles

conductifs précoces: un BAV de 1° degré et deux BAV complets ont été rapportés dont un seul persistant qui a nécessité une stimulation épicaudique.

Concernant les résultats tardifs, seulement 28 patients ont pu être reconstruits après la première hospitalisation index de réparation chirurgicale avec des délais de suivi très variables dont la moyenne était de 20 mois et les extrêmes de 3 mois et 21 ans. Aucun décès tardif n'a pu être observé et confirmé. Une seule CIA de novo minime a été rapportée, les deux CIA observées en post opératoire précoce n'ont pas été contrôlées. Pour les CIV résiduelles précoces, dix ont été contrôlées à distance: deux ont évolué vers la fermeture spontanée et huit ont demeuré stables et restrictives. Une IM tardive  $\leq$  grade II a été rapportée chez 14 patients. Un seul BAV de 1° degré tardif a été observé. Sous réserve des pertes de vue fréquentes, aucune ré intervention tardive n'a été rapportée au cours du suivi des patients.

**Tableau 1 :** Etiologies de la mortalité post-opératoire précoce chez 56 patients opérés d'une forme complète de canal atrioventriculaire (Hôpital « La Rabta », Tunisie)

CAUSES DE DECES	n=11
<b>infectieuses</b>	
Endocardite	2
Médiastinite †	1
<b>Hémodynamiques</b>	
Insuffisance cardiaque ‡	3
Poussées sévères d'HTAP	4
Tamponnade	1

HTAP : Hypertension Artérielle Pulmonaire

† : secondaire à une infection de la plaie opératoire

‡ : dont un patient repris chirurgicalement à j7 de la première intervention et décédé à 20 jours de la reprise

**Tableau 2 :** Complications non spécifiques chez 56 patients opérés d'une forme complète de canal atrioventriculaire (en dehors des décès).Hôpital « La Rabta », Tunisie.

	n	%
<b>Complications neurologiques</b>		
Accident vasculaire cérébral	1	
Convulsion post opératoire	1	
<b>Complications infectieuses</b>		
Veinite	2	
Pneumopathie	8	
Endocardite précoce*	3	
Sepsis †	1	
<b>Bas débit cardiaque</b>		
Insuffisance cardiaque	3	
Sepsis sévère	1	
<b>Autres complications non spécifiques</b>		
Epanchement pleural	4	
Epanchement péricardique	3	
Hémorragie intra alvéolaire	2	
Stridor post extubation	1	
Insuffisance rénale	2	

\* Endocardites de localisation : mitrale dans deux cas et tricuspide dans un cas de bonne évolution sous traitement médical

† Porte d'entrée non identifiée

**Tableau 3 :** Ré interventions chirurgicales précoces (<30jours) après une réparation initiale complète d'un canal atrioventriculaire complet (hôpital « La Rabta », Tunisie)

Patient	Année	Indications	Délai (Jours)	Gestes Effectués	Evolution Postopératoire
1	1994	IM grade IV+BAV complet	7	Plastie mitrale + Stimulateur double chambre par voie épicaudique	IM grade III- Décédé à 20 jours de la reprise
2	2004	IM grade IV	13	Plastie mitrale	IM grade III.- Perdu de vue
3	2003	IM grade IV+CIV résiduelle large	7	Plastie mitrale + fermeture de la CIV par patch	IM grade II (recul de 15 mois) 0
4	1994	IM grade IV	3	Plastie mitrale (technique d'Alfieri*)	IM grade II (recul de 24 mois)

IM : Insuffisance Mitrale, BAV : Bloc AuriculoVentriculaire,

Technique Alfieri : technique qui constitue à suturer bord à bord la partie médiane des deux hémivalves communes antérieures et postérieures, transformant ainsi l'orifice mitral en un double orifice

**Tableau 4 :** Etude par régression logistique binaire des facteurs prédictifs de la mortalité précoce après une première chirurgie correctrice d'un canal atrioventriculaire complet (n=56). Hôpital « La Rabta », Tunisie.

Facteurs étudiés	Catégorie à risque	Catégorie de référence	Etude univariée		Etude multivariée		p
			OR [IC 95%]	p	OR ajusté [IC 95%]	p	
<b>Variable qualitatives</b>							
Trisomie 21	Présence	Absence	0,15 [0,02-1,65]	0,12	0,34 [0,09-37]		0,6
Poids opératoire	<5kg	≥5kg	6 [1,08-34]	0,04	28,4 [1,44-563]		0,02
Fuite pré opératoire de la VAVG	>Grade II	≤Grade II	1,9 [0,23-15,73]	0,56	-		1
Anomalies cardiaques associées	Présence	Absence	1,93 [0,39-9,7]	0,42	6,7 [0,27-168]		0,24
Ere chirurgicale	Avant 2000	Après 2000	4,45 [0,8-24,6]	0,08	-		1
Geste sur la fente	Absence	Présence	0,28 [0,03-2,78]	0,277	-		1
<b>Variable quantitative</b>							
Age opératoire			1,02 [0,93-1,12]	0,67	1,16 [0,97-1,38]		0,1

VAVG : Valve AuriculoVentriculaire Gauche

**Tableau 5 :** Etude par régression logistique binaire des facteurs prédictifs de la reprise chirurgicale précoce après une première chirurgie correctrice d'un Canal atrioventriculaire complet (n=56). Hôpital « La Rabta », Tunisie.

Facteurs étudiés	Catégorie à risque	Catégorie de référence	Etude uni variée		Etude multi variée		
			OR [IC 95%]	p	OR [IC 95%]	p	
<b>Variabes qualitatives</b>							
Trisomie 21			0,27 [0,03-2,13]	0,21	0,1 [0,76-1,54]		0,27
Poids opératoire	Présence	Absence	2,34 [0,3-18,15]	0,4	13 [0,03-565]		0,4
Ere chirurgicale	< 5kg	≥ 5kg	1,9 [0,24-14,55]	0,54	0,15 [0,01-18]		0,44
Fuite pré opératoire de la VAVG	Avant 2000	Après 2000	49 [3,84-624,88]	0,003	105 [2,3-4832]		0,02
Anomalies cardiaques associées	>grade II	≤grade II	0,73 [0,09-5,16]	0,76	2,63 [0,04-194]		0,66
Dysplasie de VAVG	Présence	Absence	2,7 [0,35-21,16]	0,34	1,14 [0,26-50]		0,95
Geste sur la fente	Présence	Absence	4,2 [0,53-33,5]	0,17	1,87 [0,03-119]		0,77
<b>Variable quantitative</b>							
Age opératoire	Absence	Présence	2,25 [0,3-17,4]	0,43	1,07 [0,04-194]		0,67

VAVG : Valve AuriculoVentriculaire Gauche

## DISCUSSION

La mortalité post opératoire de la chirurgie réparatrice du CAV a connu une évolution au fil du temps. En effet, la première réparation chirurgicale du CAV par Walton Lillehei, datait de 1955, avec une mortalité précoce de

l'ordre de 50% [3]. Depuis les années 1980, la mortalité en phase aiguë, a baissé progressivement pour atteindre des taux de 3 à 8 %, dans les séries les plus récentes, avec des taux de survie à 20 ans de l'ordre de 95% [4, 5]. Si les taux de mortalité précoce retrouvée dans ce travail, ont été nettement au-dessus de ceux de la littérature à l'échelle internationale, ceci pourrait

s'expliquer par deux niveaux d'hétérogénéité : celle du cadre spatio-temporel et celle des populations étudiées. Concernant la première, l'expérience analysée dans notre travail s'est étalée sur une longue période de dix-huit ans: 1994-2012 et s'est intéressée à des patients qui ont été opérés aussi bien en Tunisie (hôpitaux publics et privés) qu'en dehors des frontières tunisiennes (dans des centres européens de référence). Ainsi, cette expérience reflète les résultats de plusieurs ères chirurgicales, mais aussi de plusieurs centres très différents en termes de moyens, de techniques, d'expériences et de qualité de réanimation péri-opératoire. Concernant le deuxième niveau d'hétérogénéité, les populations étudiées dans les séries publiées avaient des caractéristiques différentes avec une répartition inégale des facteurs de risque de mortalité précoce identifiés dans la littérature, dont les plus importants ont été l'âge opératoire, le poids opératoire, le statut fonctionnel, la sévérité des shunts atrioventriculaires mais aussi de la fuite de la VAVG et des niveaux des pressions pulmonaires [6, 7].

Dans la présente série, seul le poids opératoire <5 kg a été identifié comme facteur de risque de mortalité précoce, ce qui est cohérent avec les conclusions d'une autre série turque récente[8]. En ce qui concerne la morbidité postopératoire de la chirurgie réparatrice du CAVc, les complications non spécifiques étaient de fréquence très variable selon les séries publiées. De même à l'échelle tunisienne, quelques travaux ont été publiés à ce sujet rapportant des taux très disparates des complications non spécifiques [9, 10], mais, à l'instar de notre série, ils étaient essentiellement dominés par les étiologies infectieuses. A la lumière des résultats de notre travail, l'analyse des complications spécifiques de la chirurgie réparatrice du CAVc a montré:

**1-Des shunts atrioventriculaires**, qui ont été insignifiants sur le plan hémodynamique hormis une CIV large qui a été reprise chirurgicalement. Ces défauts septaux aux deux étages, résiduels ou récurrents, ont été conditionnés par la technique de leur fermeture chirurgicale. Il s'agit d'une étape déterminante du temps opératoire qui façonne la géométrie 3D définitive du complexe valvulaire AV et dicte les étapes ultérieures de la valvuloplastie. La technique de septation AV dépend de trois variables, 1)- avec un ou deux patchs ; 2)- avec ou sans coupure de l'une ou des deux hémivalves (bridging leaflets) dans le but d'exposer l'anneau AV au niveau de sa jonction avec le septum interventriculaire (SIV) ; 3)- avec ou sans fixation directe d'une ou deux hémivalves au niveau de la crête septale. Trois grandes techniques ont été rapportées dans ce travail : « à patch unique », « à patch unique modifié » et « à deux patchs » à laquelle il y'a eu plus de recours [11, 12]. Outre la technique chirurgicale, plusieurs autres paramètres interviennent dans la qualité

définitive de septation AV, à citer le type du patch utilisé: patchs synthétiques, autologues et hétérologues. Les deux derniers sont les mieux cotés de par leur disponibilité, leur prix et particulièrement leur sécurité d'usage (pas de risque d'hémolyse et moins de risque de distorsion valvulaire), sous réserve d'un prétraitement de stabilisation afin de prévenir toute distorsion ultérieure ou expansion anévrysmale. Un autre paramètre à souligner, est la taille et la forme du patch interventriculaire. Ce paramètre est déterminant en raison de son impact sur la continence ultérieure de la VM, étant donné que le bord supérieur du patch interventriculaire fait partie intégrante de la charnière valvulaire AV. Ainsi, tout patch démesurément profond ou large, est à l'origine d'une IM post-opératoire[13].

**2-la dysfonction de la plastie mitrale:** Une IM post opératoire précoce significative a été notée chez environ un quart des patients et a été jugée notable chez la moitié des cas, tandis qu'aucune IM tardive notable n'a été observée. L'évaluation de l'IM en postopératoire demeure litigieuse puisque l'IM post opératoire est volontiers excentrique, se faisant par plusieurs orifices régurgitants et non circonferentiels [14], ce qui pourrait sous-estimer sa sévérité selon les critères d'évaluation « classiques ». L'étude de l'IM est toujours d'actualité dans le devenir post opératoire des patients porteurs de CAVc., puisqu'il s'agit de la complication la plus fréquente de la chirurgie du CAVc, mais aussi d'un indicateur pronostique de la qualité de la réparation chirurgicale et du risque de réintervention. Dans les séries publiées sur le CAVc opéré, une IM postopératoire significative a été rapportée dans 4% à 15% [15, 16], ce qui est au-dessous des taux observés dans de notre travail. En effet, la qualité définitive de l'intervention sur la VM est la zone de convergence entre trois axes : **1-** la complexité de la cardiopathie sous-jacente, **2-** l'état du terrain à opérer et **3-** les compétences techniques du chirurgien. Concernant le premier axe, la complexité de la cardiopathie sous-jacente est attestée par la présence d'autres anomalies cardiaques malformatives [17]: tétralogie de Fallot, canal artériel, déséquilibre ventriculaire... mais aussi celles de l'appareil valvulaire mitra l [ 6, 18]. Ceci qui est concordant avec notre travail qui a démontré qu'une fuite préopératoire significative de la VAVG a été prédictive de ré intervention précoce pour IM précoce. D'ailleurs Ando et al. [23] ont identifié quatre types de lésions de la VAVG qui affectent directement la fonction post-opératoire de la valve : 1/ l'asymétrie de surface des feuillets valvulaires responsable de fuite post-opératoire et qui est mieux appréciée par l'ETT 3D ; 2/ les anomalies de position des piliers et l'hypoplasie de la valve murale avec risque de sténose valvulaire en cas de suture complète de la fente ; 3/ l'insertion excessive de cordages sur l'hémivalve antéro-supérieure entraînant

une protrusion du patch dans le ventricule gauche; 4/ le double orifice mitral qui est plutôt rare mais redoutable car difficile à diagnostiquer et souvent responsable d'IM post-opératoire résiduelle [19]. Concernant le deuxième axe, il s'agit des formes propres à certains patients: eusomique, de petits poids, de très jeune âge, avec mauvaise tolérance clinique et recours à une ventilation artificielle. En effet, le phénotype spécifique du CAV chez les trisomiques 21, associé des ventricules équilibrés contrairement au CAV des patients eusomiques, qui est plutôt de forme partielle avec une prévalence remarquable des anomalies obstructives gauches. Ainsi, le trisomique semble bénéficier d'une anatomie plus propice à la réparation avec une meilleure continence valvulaire mitrale post opératoire[4]. Cependant, à l'encontre de ce qui a été rapporté dans la littérature, l'âge opératoire dans notre travail n'a pas été associé à un risque d'IM post-opératoire significative. La question du timing opératoire dans le CAVc n'est pas résolue mais l'attitude générale est d'opérer avant les premiers six mois de vie. Cette approche est justifiée principalement par la crainte d'une fixation imprévisible des résistances vasculaires pulmonaires surtout chez les patients trisomiques 21, mais aussi par les litiges techniques confrontés aux âges opératoires extrêmes[20]: valve fragile et friable aux premiers mois de vie ou dysplasique aux âges plus avancés, du fait des contraintes mécaniques chroniques et des lésions du jet subies [5], d'où le risque d'IM post-opératoire par déhiscence des sutures et lacérations des feuillets valvulaires [15]. A la lumière de ces données, toutes les récentes études qui ont porté sur le CAV, s'accordent à indiquer la réparation le plus tôt possible, généralement vers l'âge de 5-6 mois, compte tenu d'un poids minimum de 5 kg, au prix d'un excès de risque de morbidité post-opératoire et d'un taux de ré-interventions plus importants [31]. Concernant le troisième axe qui est l'expérience du chirurgien et les techniques chirurgicales de reconstruction de la VAVG, la suture de la fente mitrale a été, longtemps au centre d'une discussion très riche avec une publication abondante à son sujet. Cette discussion est essentiellement alimentée par les questions suivantes : fermer ou non la fente mitrale ? Fermeture partielle ou complète ? Points séparés ou surjet passé ? Il est opportun de rappeler, que la fermeture systématique de la fente dans certaines conditions anatomiques : VAV gauche avec pilier unique ou fonctionnellement unique, valve murale petite ou dysplasique, expose à des risques accrus aussi bien de sténose mitrale que d'IM résiduelle par réouverture de la fente [21]. D'autre part, la fermeture de la fente n'est souvent pas retenue devant des hémivalves communes dysplasiques et/ou avec bonne apposition spontanée [22]. L'état de l'art actuel, préconise une fermeture de la fente mitrale quand c'est possible, le plus possible: par repérage de la zone de fuite via un test à l'eau

classique avec suture élective et limitée de la fente. En cas de réintervention sur la VM, se pose la question suivante : Réparation mitrale ou Remplacement, que choisir ? La réticence à la mise en place d'une prothèse valvulaire mécanique en position mitrale est justifiée par son pronostic défavorable, puisqu'elle constitue la principale cause de morbi-mortalité chez ces patients [23]. La préservation de la valve native doit être toujours privilégiée, parfois même au prix de plusieurs ré-interventions comme conclut une large revue de la littérature [24]. Cette recommandation ne peut être rendue possible que grâce aux progrès de l'expertise chirurgicale, de la CEC et de la protection myocardique.

### **3-Rétrécissement de la voie d'éjection du ventricule gauche :**

Aucune complication à type d'obstruction de la voie d'éjection du ventricule gauche, n'a été observée dans notre série. Le risque d'obstruction gauche après cure chirurgicale de CAV, demeure faible. Une compilation de cinq publications récentes montre une incidence de ré-intervention pour sténose sous-aortique de 1,8 % (0% à 3,3%) [25, 26]. Elle se voit surtout dans les CAVc de type A de Rastelli, avec tissu accessoire développé sur la composante gauche de la VAV commune, entraînant un obstacle systolique sous la valve aortique. Au contraire, ce risque est quasiment nul dans les formes de type C de Rastelli, où l'hémivalve antérieure flotte librement au-dessus de la CIV. Ainsi, ressort l'importance de rechercher les anomalies de l'appareil valvulaire gauche avant toute réparation, en particulier dans les CAV complets de type A de Rastelli. Ces anomalies doivent être supprimées dans la mesure du possible par résection du tissu anormal et section des cordages ou piliers anormaux, sans compromettre la fonction valvulaire.

### **4-Troubles du rythme et de la conduction :**

Leur incidence est très variable dans la littérature [17]. Les troubles du rythme sont souvent à l'étage auriculaire et sont imputables aussi bien aux cicatrices atriales qu'aux lésions du jet occasionnées par l'IM résiduelle. Les troubles conductifs sont nettement plus fréquents et aléatoires : en termes de gravité et d'évolution. Ces troubles sont particulièrement caractéristiques de la chirurgie de CAV en raison de certaines spécificités anatomiques du tissu conducteur qui doivent être pris en considération lors de la correction. Le déplacement postéro-inférieur du triangle de Koch tel que décrit par Lévy et al.[27], fait appel à des mesures chirurgicales adaptées, en vue de positionner la ligne de suture du bord inférieur du patch intra-auriculaire. Deux techniques ont été essentiellement décrites: celle de Pillai [28] qui a préconisé de suturer à droite de la crête septale, de sorte que les points de suture passent latéralement par rapport au sinus coronaire le laissant à gauche, au dépens de la formation un shunt inter

ventriculaire droit-gauche systématique mais insignifiant, La deuxième technique est plus difficile et risquée : elle consiste à suturer à gauche du SIV, moyennant des points de suture superficiels et uniquement valvulaires afin d'éviter de léser les branches de bifurcation nodale, et maintenant le sinus coronaire à droite.

**5-HTAP résiduelle:** une prise en charge chirurgicale précoce, parfois avant l'âge de 6 mois est recommandée surtout chez les patients trisomiques 21, vu le risque de fixation plus précoce des résistances vasculaires pulmonaires. Ces patients sont 10 fois plus susceptibles de développer une maladie vasculaire pulmonaire obstructive en raison de l'association fréquente à des comorbidités extracardiaques : obésité, pathologies obstructives des voies respiratoires supérieures et syndrome d'hypoventilation chronique [29]. Leur gestion mise sur une réanimation péri-opératoire de haute qualité, fondée sur des mesures préventives des facteurs précipitants: surcharge volumétrique, acidose et encombrement bronchique, mais aussi curative facilitée par le monitoring de la PAP, afin de guider le traitement par inhalation d'oxyde d'azote et d'autres vasodilatateurs intraveineux [18].

## REFERENCES

1. Calabrò R, Limongelli G. Complete atrioventricular canal. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2006;1(1):8.
2. Ginde S, Lam J, Hill GD, Cohen S, Woods RK, Mitchell ME, et al. Long-term outcomes after surgical repair of complete atrioventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2015;150(2):369-74.
3. Gott VL, Shumway NE. Cross-circulation: a milestone in cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127(3):617.
4. St. Louis JD, Jodhka U, Jacobs JP, He X, Hill KD, Pasquali SK, et al. Contemporary outcomes of complete atrioventricular septal defect repair: Analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2014;148(6):2526-31.
5. Hoohenkerk GJ, Bruggemans EF, Rijlaarsdam M, Schoof PH, Koolbergen DR, Hazekamp MG. More than 30 years' experience with surgical correction of atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg*. 2010;90(5):1554-61.
6. Pozzi M, Remig J, Fimmers R, Urban AE. Atrioventricular septal defects. Analysis of short- and medium-term results. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1991;101(1):138-42.
7. Boening A, Scheewe J, Heine K, Hedderich J, Regensburger D, Kramer HH, et al. Long-term results after surgical correction of atrioventricular septal defects. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002;22(2):167-73.
8. Sarisoy O, Ayabakan C, Tokel K, Ozkan M, Turkoz R, Aslamaci S. Long-term outcomes in patients who underwent surgical correction for atrioventricular septal defect. *Anatol J Cardiol*. 2018;20(4):229-34.
9. Masmoudi S. LE CANAL ATRIOVENTRICULAIRE PARTIEL : ANATOMIE, PRESENTATION CLINIQUE, TRAITEMENT CHIRURGICAL ET PRONOSTIC. A PROPOS DE 62 CAS. [Thèse de doctorat en médecine]2010
10. Hermi N. L'insuffisance mitrale dans le canal atiroventriculaire, traitement chirurgical : indications, techniques et résultats. (A propos de 75 cas) [Thèse de doctorat en médecine]. Tunis2004
11. Li D, Fan Q, Iwase T, Hirata Y, An Q. Modified Single-Patch Technique Versus Two-Patch Technique for the Repair of Complete Atrioventricular Septal Defect: A Meta-Analysis. *Pediatr Cardiol*. 2017;38(7):1456-64.
12. Al Senaidi KS, Ross DB, Rebeyka IM, Harder J, Kakadekar AP, Garros D, et al. Comparison of two surgical techniques for complete atrioventricular septal defect repair using two- and three-dimensional echocardiography. *Pediatric cardiology*. 2014;35(3):393-8.
13. Ebels T, Elzenga N, Anderson RH. Atrioventricular Septal Defects. 2010:553-89.
14. Enriquez-Sarano M, Seward JB, Bailey KR, Tajik AJ.

## CONCLUSION

Le canal atrioventriculaire complet est une cardiopathie congénitale dont la physiopathologie et la traduction clinique sont centrées sur le développement d'une hypertension artérielle pulmonaire. Aussi bien le timing que les techniques chirurgicales ont fait état d'une évolution spectaculaire durant les deux dernières décennies. Ainsi, l'indication d'une chirurgie réparatrice a connu une baisse de l'âge opératoire, désormais portée à partir de l'âge de trois mois de vie dans les meilleurs centres avec un faible taux de mortalité et un statut fonctionnel satisfaisant à moyen et long terme. D'autre part, les techniques de réparation chirurgicale se sont particulièrement développées pour optimiser la reconstruction de la VAVG. Toutefois, es taux de ré interventions ultérieures demeurent stagnants sans tendance à la baisse, dont les indications sont dominées par l'incompétence de la valve mitrale. En dehors de la fermeture de la fente mitrale qui est désormais systématique, le choix des techniques de réparation semble peu codifié. Ainsi, une meilleure connaissance des mécanismes de cette insuffisance mitrale, qu'ils soient techniques ou anatomiques, est obligatoire afin d'améliorer le pronostic, réduire la morbidité post opératoire et limiter les reprises chirurgicales, compte tenu de la préservation de la valve native.

**Conflits d'intérêts :** Aucun

- Effective regurgitant orifice area: a noninvasive Doppler development of an old hemodynamic concept. *J Am Coll Cardiol.* 1994;23(2):443-51.
15. Moran AM, Daebritz S, Keane JF, Mayer JE. Surgical management of mitral regurgitation after repair of endocardial cushion defects: early and midterm results. *Circulation.* 2000;102(19 Suppl 3):lii160-5.
  16. Bove T, Strubbe I, Vandekerckhove K, Panzer J, De Groote K, De Wolf D, et al. Surgical repair of atrioventricular septal defects: incidence and mode of failure of the left atrioventricular valve. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2018;27(1):42-7.
  17. Shuhaiber JH, Ho SY, Rigby M, Sethia B. Current options and outcomes for the management of atrioventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009;35(5):891-900.
  18. Günther TMD, Mazzitelli DMD, Haehnel CJMD, Holper KMD, Sebening FMD, Meisner HMD. Long-Term Results After Repair of Complete Atrioventricular Septal Defects: Analysis of Risk Factors. *The Annals of Thoracic Surgery.* 1998;65(3):754-60.
  19. Gerelli S, Maldonado D, Van Steenberghe M, Haydar E, Bonnet D, Raïsky O, et al. Double orifice et canal atrio-ventriculaire: résultats chirurgicaux. 64<sup>ème</sup> Congr Soc Franç Chir Thorac Cardiovasc; 25-27 mai 2011. Lyon.
  20. D'Alto M, Mahadevan VS. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *European Respiratory Review.* 2012;21(126):328-37.
  21. Alexi-Meskishvili V, Hetzer R, Dahnert I, Weng Y, Lange PE. Results of left atrioventricular valve reconstruction after previous correction of atrioventricular septal defects. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997;12(3):460-5.
  22. Dragulescu A, Ghez O, Fraise A, Gaudart J, Amedro P, Kreitmann B, et al. [Long-term results of complete atrio-ventricular canal correction]. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 2007;100(5):416-21.
  23. Durham LA, 3rd, Burkhart HM, Dearani JA, Puga FJ, O'Leary PW, Schaff HV. Mitral annular growth in children following early mechanical mitral valve replacement. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2010;1(2):177-81.
  24. Bianchi G, Bevilacqua S, Solinas M, Glauber M. In adult patients undergoing redo surgery for left atrioventricular valve regurgitation after atrioventricular septal defect correction, is replacement superior to repair? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2011;12(6):1033-9.
  25. Kanani M, Cook A, Kostolny M. Left ventricular outflow tract obstruction after the modified single patch repair of atrioventricular septal defects: teasing fact from fiction. *The Annals of thoracic surgery.* 2010;89(4):1339-40.
  26. Van Arsdell GS, Williams WG, Boutin C, Trusler GA, Coles JG, Rebeyka IM, et al. Subaortic stenosis in the spectrum of atrioventricular septal defects: solutions may be complex and palliative. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery.* 1995;110(5):1534-42.
  27. Levy S, Blondeau P, Dubost C. Long-term follow-up after surgical correction of the partial form of common atrioventricular canal (ostium primum). *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1974;67(3):353-63.
  28. Pillai R, Ho SY, Anderson RH, Lincoln C. Ostium primum atrioventricular septal defect: an anatomical and surgical review. *Ann Thorac Surg.* 1986;41(4):458-61.
  29. Weijerman ME, van Furth AM, van der Mooren MD, van Weissenbruch MM, Rammeloo L, Broers CJ, et al. Prevalence of congenital heart defects and persistent pulmonary hypertension of the neonate with Down syndrome. *Eur J Pediatr.* 2010;169(10):1195-9.