

MISE À JOUR 2001 DE LA CONFÉRENCE CONSENSUELLE DE LA SOCIÉTÉ CANADIENNE DE CARDIOLOGIE : RECOMMANDATIONS RELATIVES AU TRAITEMENT DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES DE L'ADULTE

1^{re} partie

Judith Therrien, M.D.; Annie Doré, M.D.; Welton Gersony, M.D.;
Laurence Iserin, M.D.; Richard Liberthson, M.D.; Folkert Meijboom, M.D.;
Jack M. Colman, M.D.; Erwin Oechslin, M.D.; Dylan Taylor, M.D.;
Joseph Perloff, M.D.; Jane Somerville, M.D.; Gary D. Webb, M.D.

Les auteurs du présent rapport remercient la Société canadienne de cardiologie (SCC) et son Conseil de leur avoir offert la possibilité de mettre à jour le rapport précédent de la conférence consensuelle sur les cardiopathies congénitales de l'adulte (CCA).

D'importants progrès ont été réalisés dans ce domaine depuis la publication du premier rapport en 1996 (1), d'où la décision de procéder à sa mise à jour. D'ailleurs s'ajoutent au contenu originel plus de 160 références ainsi que de nouveaux chapitres sur le syndrome de Marfan, le cœur à ventricule unique et les patients cyanosés. En outre, de l'information sur la prévalence et la génétique, la grossesse ainsi que les arythmies a été intégrée dans chaque chapitre traitant d'une lésion cardiaque en particulier. Les recommandations ici exposées sont les meilleures qui soient, compte tenu de l'état actuel des connaissances.

Les recommandations ont été rédigées à l'intention des cardiologues, des chirurgiens cardiaques et d'autres professionnels de la santé non spécialistes en la matière. Il s'agit là d'un point important à préciser étant donné que des destinataires plus ou moins versés dans le domaine auraient besoin de plus ou moins d'information sur le sujet et d'un traitement plus ou moins approfondi de la question.

Les membres des deux groupes de travail sont convaincus que les intérêts des patients, outre les cas les plus simples, seront le mieux servis par ce qu'ils appellent les « centres régionaux ou nationaux ». Les connaissances et l'expérience qu'exige la prestation de soins à ces patients devraient être regroupées afin que les compétences et les habiletés ainsi accumulées soient le plus rapidement mises en oeuvre. Cette recommandation ne vise pas à freiner la participation des médecins locaux au traitement de ces patients, en tant que membres

actifs d'une équipe vouée aux intérêts fondamentaux des malades. Presque tous ces patients ont besoin de soins primaires et bon nombre d'entre eux auraient avantage à consulter régulièrement le cardiologue de leur collectivité, en plus du spécialiste rattaché au centre régional.

Une des difficultés des CCA est la grande variété de lésions et de situations possibles. Ceux et celles qui ont fait de ce domaine leur spécialité ont dû travailler fort pour acquérir leur compétence et bâtir leur confiance; pourtant, il leur arrive encore de se poser des questions sur la meilleure façon de traiter certains cas. C'est avec humilité qu'ils se penchent sur la multitude apparemment infinie de scénarios possibles.

Il est intéressant d'accueillir dans sa pratique un patient porteur d'une cardiopathie congénitale (CC). Toutefois, cela devrait se faire en collaboration avec un centre régional ou national, ou après qu'il aura été décidé que le patient n'a pas besoin d'être dirigé vers un établissement de ce genre. Tant que cette dernière étape n'aura pas été franchie, il faudrait résister à cette propension naturelle à « glaner quelques cas de cardiopathie congénitale ». Le principe s'applique tant aux médecins qu'aux chirurgiens.

Le Canada a le privilège de disposer d'un regroupement national de centres régionaux ou nationaux : le réseau canadien de traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte (Canadian Adult Congenital Heart Network) (annexe I). Les lecteurs et lectrices canadiens sont invités à utiliser ces centres et à profiter de la somme d'habiletés et d'expérience qu'ils accumulent. Il est possible d'obtenir des renseignements supplémentaires à l'adresse suivante : www.cachnet.org.

Point intéressant à souligner, la mise à jour de la conférence consensuelle sera accessible par Internet aux adresses suivantes : www.cachnet.org, www.achd-library.com et www.ccs.ca.

Fidèle aux origines des membres sélectionnés, le document a reçu l'aval de la plupart des grandes sociétés intéressées au domaine. Les auteurs ont décidé de rédiger le présent document de la façon la plus conviviale possible. Ils ont pour cela imaginé un clinicien ou une clinicienne examinant une lésion et désirant prendre connaissance des recommandations « d'un seul coup d'œil » plutôt que d'avoir à consulter différentes parties du rapport. Cette approche entraîne certaines répétitions pour le lecteur parcourant le rapport de la première à la dernière page. *Les parties qui se répètent ont été imprimées en italique afin d'atténuer le désagrément inhérent à ce procédé.* Il a également été convenu de NE PAS rédiger un traité, malgré le fait qu'un ouvrage du genre, bien fait et à jour, serait bienvenu dans le milieu. Les experts désignés se sont concentrés sur les principes guidant le traitement des patients porteurs d'une CC, tout en laissant la liberté au clinicien ou à la clinicienne de porter ses propres jugements. Le but est de guider, non de dicter. Ces experts ont pondéré les recommandations concernant la conduite des traitements. Le barème appliqué figure à l'annexe II et il est semblable à celui qui a été utilisé pour d'autres conférences consensuelles de la SCC.

Le présent rapport a été rédigé dans l'intérêt des patients; il est à espérer que les recommandations proposées leur seront utiles et serviront également à ceux et celles qui les soignent. Le Canada a apporté une contribution importante au traitement des patients porteurs d'une cardiopathie congénitale. Les groupes de travail joignent leur voix à celle de la collectivité internationale et souhaitent que le rapport s'inscrive dans cette tradition.

CHOIX DES MEMBRES

La SCC a invité le D^r Gary Webb (président du réseau canadien de traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte) et la D^{re} Judith Therrien à diriger le processus et à approuver le choix des membres des premier et deuxième groupes de travail. Comme vous pouvez le constater, plusieurs membres font partie du Grown-Up Congenital Heart Working Group de la Société européenne de cardiologie ainsi que de l'International Society for Adult Congenital Cardiac Disease. Même si le document est publié au Canada, il est vraiment le fruit d'une collaboration internationale. Les groupes ont été composés de façon à recevoir les avis de différents groupes d'intérêt (spécialistes en cardiologie adulte et pédiatrique, chirurgiens cardiaques, obstétriciens, généticiens, infirmières praticiennes) provenant de diverses régions du Canada ainsi que des États-Unis, de l'Europe et du Japon.

La plupart des membres sélectionnés ont consacré beaucoup de temps et d'énergie à réviser les

nombreuses versions préliminaires et à proposer des améliorations. L'équipe n'a pas éprouvé de grandes difficultés à obtenir un consensus sur les avis contenus dans le rapport. Les divergences de vue ne sont apparues que lorsqu'on ne disposait pas de données suffisantes sur une question pour pouvoir prendre position.

Un glossaire de nombreux termes d'utilisation peu fréquente dans le domaine a été préparé à titre de document complémentaire; toutefois, il ne peut être publié dans le présent supplément, faute d'espace. Vous pouvez le consulter aux adresses suivantes : www.ccs.org et www.achd-library.com.

RECOMMANDATIONS GÉNÉRALES

Partie I – Niveau de soins pour les adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale

Les soins aux patients porteurs d'une **cardiopathie congénitale (CC)** devraient être offerts à différents niveaux. Ainsi, les centres nationaux fournissent tous les types de soins dont ont besoin ces patients. Le réseau canadien de traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte recommande le maintien ou la mise sur pied de cinq centres nationaux au Canada, pour une population de 31 millions d'habitants, soit un centre dans chacune des cinq grandes régions du pays. Quant aux centres régionaux, ils sont dotés des ressources nécessaires qu'exige le statut de centre de traitement pour les patients adultes porteurs d'une CC, soit deux cardiologues spécialisés en CC et des installations d'échocardiographie d'excellente qualité; à ces éléments peuvent s'ajouter d'autres ressources. Les centres régionaux fourniraient la plupart des soins aux patients, mais les centres nationaux offriraient des services spécialisés, par exemple la chirurgie pour les CC ou des explorations particulières en électrophysiologie.

Centre national (CN)

- Devrait idéalement comporter tous (ou presque tous) les éléments décrits ci-dessous
- Peut fournir des soins à tout patient présentant une maladie cardio-vasculaire héréditaire ou congénitale
- Devrait normalement répondre aux besoins d'une population de trois à dix millions d'habitants

Centre régional (CR)

- Doit être doté d'au moins deux cardiologues (spécialistes des adultes ou des enfants) ayant acquis une compétence, une formation et une expérience particulières dans le traitement des patients adultes porteurs d'une CC ainsi que d'échocardiographistes hautement spécialisés; à l'effectif médical peuvent s'ajouter des éléments de centre national selon les ressources et les besoins locaux
- Peut fournir des soins à tout patient présentant une maladie cardio-vasculaire héréditaire ou congénitale dans les limites des ressources disponibles
- Devrait normalement répondre aux besoins d'une population pouvant compter deux millions d'habitants

Spécialiste ou cardiologue

- Offre des soins spécialisés aux patients porteurs de lésions énumérées à l'annexe III, sans qu'il soit nécessaire de les diriger vers un centre régional ou national; toutefois, l'aiguillage vers ce type de centre est recommandé lorsque des interventions particulières s'avèrent nécessaires (ex. : chirurgie cardiaque, exploration électrophysiologique), sauf si elles n'ont aucun lien avec la CC
- Participe aux soins offerts aux patients porteurs de lésions énumérées à l'annexe III, en collaboration avec le personnel d'un centre régional ou national

Médecin de premier recours

- Peut, dans une mesure raisonnable, effectuer le suivi cardio-vasculaire de certains de ces patients (voir à l'annexe IV les catégories marquées d'un astérisque) sans avoir à les diriger vers un spécialiste, à moins que les circonstances ne l'exigent
- Ne devrait prendre en charge les autres catégories de patients présentant une maladie cardio-vasculaire congénitale ou héréditaire qu'en collaboration avec les spécialistes d'un centre régional ou national

Partie II – Description du centre national idéal de traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte

Objectifs

- Offrir les meilleurs soins possible à tout patient adulte souffrant d'une cardiopathie congénitale et diminuer le nombre d'erreurs se produisant dans le traitement de ces patients
- Regrouper les ressources spécialisées nécessaires au traitement des patients présentant une cardiopathie

congénitale

- Maintenir un nombre suffisant de patients afin de faciliter la formation du personnel désirant se spécialiser dans les CCA et de conserver le niveau de compétence et d'habiletés du personnel et du corps enseignant, nécessaires au traitement de ces maladies
- Faciliter la recherche dans ce domaine particulier afin d'élargir la base de connaissances et d'améliorer les soins dans les années à venir
- Offrir des possibilités de formation aux médecins de premier recours, aux cardiologues et aux chirurgiens, de sorte qu'ils puissent contribuer le mieux possible à la conduite du traitement
- Permettre aux patients et aux médecins d'obtenir rapidement des renseignements et des opinions d'experts
- Faciliter la mise sur pied de groupes de soutien pour les patients
- Renseigner le gouvernement au sujet des CCA et agir comme porte-parole officiel de la spécialité

Ressources humaines

Les ressources humaines devraient être dotées d'un personnel qui possède **une expérience ou une formation supplémentaires dans le traitement des CCA** et en cardiologie adulte, en plus de connaître la terminologie et les principaux enjeux de la cardiologie pédiatrique. Aussi devrait-on trouver :

- au moins deux cardiologues possédant une formation en cardiologie adulte ou en cardiologie pédiatrique ainsi qu'une formation ou une expérience particulières dans les soins aux adultes porteurs d'une CC;
- au moins deux chirurgiens possédant une expérience qui couvre tous les aspects de la chirurgie des CC (généralement acquise dans un service de pédiatrie);
- au moins deux électrophysiologistes possédant une formation ou de l'expérience en électrophysiologie appliquée aux CC et une expertise pertinente en stimulation cardiaque;
- au moins deux cardiologues interventionnels possédant une formation ou de l'expérience dans les interventions non coronariennes;
- au moins deux spécialistes en imagerie médicale (imagerie par résonance magnétique, tomodensitométrie, cardiologie nucléaire);
- au moins deux anesthésistes cardiaques possédant des connaissances et des compétences particulières dans le traitement des CCA;
- une équipe de soins intensifs bien rodée;
- une équipe de transplantation bien rodée ou une association en bonne et due forme avec un centre de transplantation;
- un service de travail social et d'orientation professionnelle;
- du personnel infirmier spécialisé (infirmières praticiennes ou spécialistes) possédant de l'expérience dans le traitement des CC et en cardiologie pour adultes;
- un pathologiste cardiaque possédant une vaste expérience dans le domaine des malformations cardiaques;
- des consultants dans les domaines suivants : obstétrique et gynécologie, génétique, néphrologie, pneumologie, hématologie, neurologie, rhumatologie, réadaptation cardiologique, infectiologie, psychiatrie et psychologie.

Infrastructure technique

Les centres devraient disposer des ressources suivantes :

- appareils d'échocardiographie (échocardiographie foetale, transoesophagienne, peropératoire, etc.);
- laboratoire de cathétérisme cardiaque doté d'appareils d'angiographie bidimensionnelle à des fins diagnostiques et interventionnelles;
- laboratoire d'électrophysiologie doté d'appareils de cartographie raffinée et de destruction des tissus par radiofréquence;
- salle d'opération dotée d'appareils de tous genres (pompes, etc.) et équipes de travail capables d'utiliser tout

- le matériel, tant dans les cas urgents que dans les cas non urgents;
- autres installations hospitalières appropriées (unité de soins intensifs, de soins courants);
- appareils d'imagerie diagnostique (radiologie cardio-vasculaire, tomодensitométrie, imagerie par résonance magnétique, cardiologie nucléaire, etc.);
- service de consultations en stimulation cardiaque possédant une expertise en entraînement électrosystolique et en défibrillation;
- matériel pour les enregistrements de Holter;
- matériel pour les épreuves fonctionnelles cardio-pulmonaire, les épreuves d'effort et les mesures de saturation du sang en oxygène;
- laboratoire de pathologie cardiaque;
- système de cueillette de données.

Fonctions

Les centres devraient remplir les fonctions suivantes :

- offrir les meilleurs soins possible aux patients adultes porteurs d'une CC;
- travailler en collaboration avec les centres de pédiatrie généralement adjacents pour faciliter le passage des patients d'un établissement pour enfants à un établissement pour adultes;
- organiser régulièrement des rencontres afin d'examiner la conduite thérapeutique et de prendre des décisions par consensus;
- veiller à établir des contacts appropriés en temps opportun avec les médecins traitants et leur personnel;
- veiller à maintenir des liens adéquats entre le centre national et les services de soutien au sein du centre hospitalier universitaire;
- mettre en place des processus permettant d'évaluer les rétroactions et d'assurer l'amélioration continue de la qualité des soins et de l'enseignement offerts au centre national;
- établir des liens de collaboration et de coopération avec d'autres centres spécialisés;
- participer à des essais cliniques avec d'autres centres à l'échelle nationale et internationale et contribuer à la recherche, s'il y a lieu, par la participation à un réseau de bases de données, conforme aux règles juridiques et déontologiques;
- mettre en place et évaluer des programmes de formation continue destinés aux cardiologues et aux chirurgiens désireux de se spécialiser dans le traitement des CCA, ainsi qu'à tout le personnel concerné, notamment les technologues, le personnel infirmier, les psychologues, les psychothérapeutes, les ergothérapeutes, etc.;
- garder à jour une base de données sur tous les patients traités au centre.

Partie III – Indications pour diriger un patient vers un centre régional ou national

On dirigera un patient adulte ou un jeune adulte vers un centre spécialisé pour les motifs suivants :

- évaluer un cas présumé de cardiopathie congénitale;
- assurer le suivi et le traitement continu des patients présentant les lésions énumérées à l'annexe III;
- effectuer certains types d'interventions chirurgicales ou non chirurgicales;
- évaluer la situation avant une intervention chirurgicale non cardiaque ou une grossesse.

Partie IV – Spécialistes intervenant dans le traitement des patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale (CC)

Les spécialistes suivants devraient intervenir dans le traitement des patients adultes porteurs d'une CC :

- Les **chirurgiens cardiaques**, pour intervenir chez les adultes et les adolescents présentant une cardiopathie congénitale, devraient avoir suivi une formation en chirurgie cardio-thoracique ou en chirurgie cardiaque conformément aux normes nationales en vigueur, avoir reçu une formation officielle en chirurgie pour

malformations cardiaques, en plus d'avoir acquis une vaste expérience dans le traitement chirurgical des adultes porteurs d'une CC.

- Les **anesthésistes cardiaques**, pour intervenir dans les traitements chirurgicaux pratiqués sur des adultes porteurs d'une CC, devront avoir reçu une formation spécialisée ou acquis une vaste expérience dans le traitement de patients présentant une cardiopathie congénitale, de patients adultes subissant d'autres types d'interventions chirurgicales cardiaques et dans la conduite à tenir en cas de cyanose, de résistance vasculaire pulmonaire élevée ou d'obstruction grave de la voie de chasse.
- Les **cardiologues pour adultes** dans les centres spécialisés (surtout ceux et celles qui sont encore en formation) devraient avoir reçu une formation complète en cardiologie pour adultes ainsi qu'une formation complémentaire d'au moins un an dans le traitement des CC de l'adulte ou de l'adolescent. Des lignes directrices ont été publiées à ce sujet. Leur capacité à servir les intérêts de ces patients sera fonction du temps investi dans la formation et la formation continue et de l'expérience clinique qu'ils auront acquise dans le traitement de ces patients.
- Les **spécialistes en cardiologie pédiatrique** dans les centres spécialisés (surtout ceux et celles qui sont encore en formation) devraient avoir reçu une formation en cardiologie pédiatrique ainsi qu'une formation complémentaire d'au moins un an en cardiologie pour adultes et dans le traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte afin d'être en mesure de reconnaître et de traiter les problèmes non congénitaux de ces cas. Leur capacité à servir les intérêts de ces patients sera fonction du temps investi dans la formation et la formation continue et de l'expérience clinique qu'ils auront acquise dans le traitement de ces patients.
- Les **échocardiographistes** chargés d'enregistrer et d'interpréter les échocardiogrammes d'adultes porteurs d'une CC devraient avoir reçu une formation appropriée (formation de niveau III en échocardiographie) et comprendre parfaitement les principes techniques de l'échocardiographie et connaître à fond l'anatomie, l'hémodynamique et la pathologie des cardiopathies acquises et congénitales afin de pouvoir obtenir, comparer et enregistrer efficacement les résultats échocardiographiques. La Société canadienne d'échocardiographie recommande un stage d'un an en échocardiographie pour l'atteinte du niveau III (2). De plus, il est essentiel de posséder une formation en échocardiographie transoesophagienne.

Partie V – Aspects particuliers du traitement des patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale (CC)

Chirurgie non cardiaque

Les interventions chirurgicales comportent un risque plus élevé chez la plupart des adultes porteurs d'une CC que dans la population en général. On recommande de soumettre les patients à une évaluation dans un centre spécialisé avant de procéder à une intervention; dans les cas de cardiopathie congénitale complexe ou non opérée, on recommande d'effectuer l'intervention au centre spécialisé (dans la mesure du possible) avec la collaboration d'anesthésistes cardiaques d'expérience. La démarche est fortement recommandée dans les cas de patients cyanosés, de patients souffrant d'hypertension pulmonaire ou présentant des troubles du rythme cardiaque. Le traitement des femmes enceintes présentant une cardiopathie congénitale devrait être mené conjointement par l'obstétricien de la patiente, des cardiologues spécialisés dans le traitement des CCA et, si besoin est, par un anesthésiste cardiaque. Dans la plupart des cas, il y aurait lieu de demander la collaboration d'un obstétricien bien au fait du traitement des cardiopathies congénitales. Après l'opération, certains patients porteurs d'une CC devront faire un séjour à l'unité de soins coronariens ou faire l'objet de télésurveillance, et ce, même pour des interventions relativement mineures.

Soins dentaires

La plupart des patients adultes souffrant d'une cardiopathie congénitale doivent recevoir des soins dentaires de façon régulière, souvent en milieu hospitalier, pour éviter que n'apparaissent des caries, des abcès et des parodontopathies, qui contribuent à accroître les risques d'endocardite infectieuse. Il est légitime que le gouvernement vienne en aide aux patients qui n'ont pas les moyens de payer ces traitements. Les mesures

prophylactiques contre l'endocardite (antibiotiques, soins quotidiens des dents et des gencives) sont recommandées.

Consentement éclairé

Bien qu'ils aient vécu avec une malformation toute leur vie, la plupart des adolescents et des jeunes adultes porteurs d'une CC connaissent mal leur état cardiaque. Les fournisseurs de soins doivent évaluer les connaissances de leurs patients à ce chapitre et leur donner de l'information pertinente afin qu'ils puissent prendre leurs propres décisions quant à la conduite des traitements. Il faut amener les adultes souffrant d'une cardiopathie congénitale à connaître non seulement leur maladie mais aussi les médicaments qu'ils prennent. Ils devraient participer à la prise de décisions importantes concernant les traitements ou le recours à des interventions effractives. On devrait encourager les patients à informer leurs spécialistes de tout nouvel événement pertinent. L'idéal serait que les patients participent de façon plus active à l'évaluation des interventions et des programmes et à la planification d'essais, dans les limites de leur motivation et de leur capacité de compréhension.

Directives préalables et soins palliatifs

On devrait informer les patients de l'utilité des directives préalables qui ont une portée légale. Elles pourraient permettre d'atténuer le sentiment d'incertitude ressenti par le personnel dans la dispensation des soins aux patients en état critique. En outre, le rôle de la non-intervention, ou celui des soins palliatifs, en tant que modalité de traitement devrait être présenté au patient d'une façon réaliste, franche et acceptable comme l'une des options à considérer avant de prendre une décision sur les interventions possibles. On devrait expliquer objectivement les résultats probables de cette approche clinique en les comparant aux résultats d'autres interventions, si l'information est disponible.

Don de sang autologue

On devrait informer le patient de la possibilité d'effectuer un don de sang autologue ou un don dirigé (effectué par un membre de la famille) avant la chirurgie cardiaque, dans la mesure où l'on dispose d'installations à cette fin.

CHAPITRE I – COMMUNICATION INTERAURICULAIRE (CIA)

Partie I – Information générale

Les CIA comprennent les malformations suivantes : ostium secundum, sinus venosus et sinus coronaire. On traite de l'ostium primum (communication auriculo-ventriculaire partielle) au chapitre III.

Une CIA « cliniquement significative » :

- cause une augmentation de volume du cœur droit et, parfois, une surcharge de pression;
- peut limiter la capacité d'effort;
- peut être associée à des arythmies auriculaires (fibrillation auriculaire, flutter auriculaire, généralement après l'âge de 30 ans);
- peut causer une défaillance ventriculaire droite tardive (généralement après l'âge de 40 ans);
- peut donner lieu à une embolie paradoxale se traduisant par de l'ischémie cérébrale transitoire ou un accident vasculaire cérébral;
- peut aboutir à de l'hypertension pulmonaire, bien que celle-ci puisse avoir une autre étiologie.

Partie II – Prévalence et génétique

Certaines CIA peuvent se transmettre selon le mode autosomique dominant ou être associées à d'autres lésions congénitales (ex. : syndrome de Hold-Oram), mais il s'agit là de cas généralement isolés.

Partie III – Évolution spontanée et traitement des patients non opérés

La plupart des patients porteurs d'une CIA « significative » (voir ci-dessus) présenteront avec le temps des symptômes, bien qu'il soit impossible de prédire le moment exact de leur apparition, qui survient parfois après la cinquantaine. Les symptômes les plus courants sont l'intolérance à l'effort (dyspnée et fatigue) et des arythmies supraventriculaires symptomatiques (fibrillation auriculaire, flutter auriculaire ou maladie du sinus). Tout état pathologique se traduisant par une réduction de la compliance ventriculaire gauche (ex. : hypertrophie ventriculaire gauche secondaire à de l'hypertension, cardiomyopathie, infarctus du myocarde) a tendance à augmenter le shunt gauche-droite par la CIA et, par le fait même, l'intensité des symptômes. Il faudrait donc tenter de prévenir ou de traiter précocement ces troubles.

Dans le syndrome de Lutembacher (CIA congénitale associée à une sténose mitrale acquise), l'obstruction de la valve mitrale accroît le shunt gauche-droite. Le complexe est généralement mal toléré par les patients.

Partie IV – Recommandations relatives au diagnostic

Une bonne évaluation diagnostique permet de :

- confirmer la présence et le type de CIA;
- déterminer la taille (diamètre) de la malformation;
- déterminer l'importance fonctionnelle de la malformation d'après les critères suivants :
 - volume du shunt gauche-droite (débit pulmonaire sur débit systémique [Qp/Qs]);
 - dimensions, fonctionnement et surcharge de volume du ventricule droit ainsi que dimensions de l'oreillette droite;
 - pression artérielle pulmonaire; si élevée, résistance vasculaire pulmonaire;
- déceler d'autres lésions associées susceptibles d'influer sur le traitement (retour veineux pulmonaire anormal, valvulopathie ou maladie coronarienne significatives).

L'évaluation diagnostique initiale devrait comporter au moins :

- un examen clinique complet;
- un électrocardiogramme;

- une radiographie pulmonaire;
- une échocardiographie Doppler transthoracique (ETT) pratiquée par une personne qualifiée;
- une échocardiographie Doppler transoesophagienne pour confirmer l'existence d'une CIA, mieux définir sa taille, sa forme et son siège, évaluer le retour veineux pulmonaire et examiner les valves cardiaques si l'ETT ne permet pas de fournir les renseignements désirés; l'examen transoesophagien est essentiel pour déterminer si la CIA est susceptible de fermeture au moyen d'un dispositif et doit être pratiqué avant l'intervention;
- l'évaluation de la saturation du sang en oxygène au repos.

L'évaluation diagnostique peut nécessiter :

- un cathétérisme cardiaque (pour mesurer, si besoin est, la pression et la résistance artérielles pulmonaires; pour évaluer la réactivité vasculaire pulmonaire ou pour préciser l'existence d'un retour veineux pulmonaire anormal);
- une coronarographie chez les patients fortement prédisposés aux coronaropathies ou chez les patients de plus de 40 ans si une intervention chirurgicale correctrice est prévue;
- une imagerie par résonance magnétique (IRM) pour confirmer l'existence d'une CIA ou pour évaluer le retour veineux pulmonaire si les autres techniques d'imagerie laissent planer des doutes; l'IRM peut également servir à évaluer le Qp/Qs;
- une évaluation de la saturation systémique à l'effort s'il y a présomption d'hypertension pulmonaire. En cas d'hypertension pulmonaire grave ou de saturation au repos inférieure à 85 %, il ne faut pas imposer d'effort au patient;
- une biopsie du poumon à thorax ouvert uniquement dans les cas où la réversibilité de l'hypertension pulmonaire ne peut être déterminée avec certitude à partir des données hémodynamiques. Il s'agit d'une intervention délicate qui comporte des risques et qui ne devrait être pratiquée que dans des centres disposant d'une vaste expérience pertinente dans le traitement des cardiopathies congénitales.

Partie V – Indications du traitement chirurgical ou interventionnel

Les indications de fermeture font toujours l'objet de discussion. Aussi existe-t-il peu de lignes de conduite fermes à cet égard. Voilà pourquoi nous proposons un point de vue consensuel.

La simple présence d'une CIA « significative » peut justifier une intervention surtout en cas de shunt important (supérieur à 2/1).

En cas d'hypertension pulmonaire (pression artérielle pulmonaire supérieure aux 2/3 de la pression systémique ou résistance artériolaire pulmonaire supérieure aux 2/3 de la résistance artériolaire systémique), il doit y avoir un shunt gauche-droite d'au moins 1,5/1, des signes de réactivité artérielle pulmonaire à un vasodilatateur pulmonaire (ex. : oxygène, oxyde nitrique ou prostaglandines) ou des données obtenues par biopsie pulmonaire montrant que les changements artériels pulmonaires peuvent être réversibles (classe II-III ou moins selon la classification de Heath-Edwards).

La survenue d'un accident vasculaire cérébral cryptogénique en présence d'une petite CIA ou d'un foramen ovale perméable et d'un shunt droite-gauche révélé par échocardiographie de contraste peut justifier la fermeture de la CIA. Cette indication est toutefois moins forte que les autres.

Cote C Niveau III Réf. : 3-8

Si la fermeture d'une CIA est prévue, il est recommandé de ne pas retarder indûment l'intervention (avant l'âge de 25 ans pour réduire la mortalité et avant l'âge de 40 ans pour éviter les arythmies). En règle générale, les patients plus jeunes jouissent d'un meilleur pronostic que les patients plus âgés après la correction (3,9,10).

La stimulation transveineuse devrait être évitée chez les patients porteurs d'une CIA non corrigée en raison

du risque d'embolie paradoxale. Pour la même raison, les thrombo-embolies veineuses de toute origine s'avèrent potentiellement dangereuses.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 11,12

Partie VI – Options chirurgicales ou interventionnelles

La fermeture au moyen d'un dispositif peut s'avérer une solution de rechange à l'intervention chirurgicale chez les patients porteurs d'une CIA de type ostium secundum, dont le diamètre ne dépasse pas 36 à 38 mm. L'intervention devrait être pratiquée sous anesthésie générale et sous guidage transoesophagien, dans des centres spécialisés et par des médecins qui portent un intérêt particulier à la technique et à son évaluation clinique.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 13-17

Quant à la fermeture par voie chirurgicale, elle a toujours sa raison d'être et elle peut se montrer particulièrement intéressante chez les patients qui préfèrent la technique classique, consacrée par l'usage ou dans les cas où une intervention (déconnexion en labyrinthe pour la fibrillation auriculaire; ablation par radiofréquence ou cryoablation pour le flutter auriculaire) visant à supprimer les arythmies auriculaires y est associée.

Les patients susceptibles de se montrer intéressés devraient être informés de la possibilité de subir une intervention par voie sous-mammaire ou par minithoracotomie droite ou ministernotomie pour correction d'une CIA de type ostium secundum classique.

Les CIA de type sinus venosus et les CIA de type ostium primum ne se prêtent pas à la fermeture au moyen d'un dispositif posé par voie percutanée et devraient être corrigées par des chirurgiens spécialisés dans le traitement des cardiopathies congénitales.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 18,19

Partie VII – Résultats du traitement chirurgical ou interventionnel

Fermeture au moyen d'un dispositif

Les résultats à court et à moyen terme sont excellents après la fermeture d'une CIA au moyen d'un dispositif. Les suites intermédiaires se comparent tout à fait à celles de la chirurgie, soit un taux élevé de fermeture du shunt et un très petit nombre de complications sérieuses. On ne connaît toutefois pas les résultats à long terme. Un suivi prolongé s'impose pour déterminer l'incidence des arythmies et des complications thrombo-emboliques après l'intervention.

Après la pose du dispositif, la capacité fonctionnelle s'améliore et les arythmies supraventriculaires se tolèrent mieux et se montrent plus sensibles au traitement médicamenteux.

Fermeture par voie chirurgicale

En ce qui concerne les CIA de type ostium secundum sans hypertension pulmonaire, la fermeture chirurgicale devrait entraîner un taux de mortalité opératoire très faible (inférieur à 1 %). De plus, les résultats à court et à long terme sont excellents.

Après la chirurgie correctrice, les symptômes préopératoires, le cas échéant, diminuent ou disparaissent. La fibrillation auriculaire et le flutter auriculaire préexistants peuvent persister, sauf si on a procédé à l'ablation par radiofréquence ou à la cryoablation pour le flutter ou à la déconnexion en labyrinthe de l'oreillette droite, suivie d'un cerclage des veines pulmonaires pour la fibrillation. Par ailleurs, le flutter ou la fibrillation auriculaires peuvent apparaître pour la première fois après la correction, mais ils se tolèrent mieux et se montrent souvent plus sensibles au traitement antiarythmique.

Les patients atteints de maladies cardio-vasculaires (ex. : coronaropathie, hypertension, régurgitation

de la valve mitrale) peuvent présenter de l'insuffisance ventriculaire gauche.

Les patients ayant subi une intervention chirurgicale pour la fermeture d'une CIA sont particulièrement sujets à la tamponnade cardiaque au cours des premières semaines postopératoires.

Cote : consensus

Partie VIII – Arythmies

La fibrillation auriculaire peut apparaître tardivement chez plus d'un tiers des patients, surtout chez les adultes de plus de 40 ans, ou en cas d'arythmie auriculaire en phase préopératoire. Les médecins peuvent décider de procéder à l'anticoagulothérapie à la warfarine chez ces patients à risque élevé pour les six premiers mois après l'opération en raison du risque de fibrillation auriculaire et d'accident vasculaire cérébral. On peut probablement mettre fin au traitement anticoagulant après cette période si les patients restent exempts d'arythmie et ne présentent pas d'autres facteurs de risque.

La présence de flutter ou de fibrillation auriculaires en phase préopératoire peut justifier la fermeture de la CIA par voie chirurgicale, associée à l'ablation par radiofréquence ou à la cryoablation ou encore à la déconnexion en labyrinthe de l'oreillette.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 20

Les anticoagulants et les antiarythmiques sont généralement indiqués en cas de fibrillation auriculaire.

Cote : A

Niveau : I

Réf. : 21

Partie IX – Grossesse

La grossesse est bien tolérée après la fermeture de la CIA. La grossesse est également bien tolérée chez les femmes porteuses d'une CIA non opérée, mais les risques d'embolie paradoxale sont accrus durant la grossesse et le post-partum.

La grossesse est contre-indiquée chez les patientes porteuses du syndrome d'Eisenmenger en raison du taux élevé de mortalité maternelle (jusqu'à 50 %) et foetale (jusqu'à 60 %).

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 22

Partie X – Suivi

Les patients porteurs d'une CIA, qui présentent l'un ou l'autre des facteurs suivants doivent être suivis régulièrement par un cardiologue spécialisé dans le traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte :

- correction à l'âge adulte;
- pression artérielle pulmonaire élevée au moment de la correction;
- arythmies auriculaires pré- et postopératoires;
- dysfonctionnement ventriculaire préopératoire;
- cardiopathie concomitante (ex. : maladie coronarienne, valvulopathie, hypertension);
- fermeture au moyen d'un dispositif (suivi dans des centres spécialisés pour subir des électrocardiogrammes et des échocardiographies en série afin de déterminer les résultats tardifs de la nouvelle technique).

La prophylaxie de l'endocardite et la prise d'acide acétylsalicylique sont recommandées pour les six premiers mois suivant la fermeture d'une CIA au moyen d'un dispositif.

Cote : consensus

CHAPITRE II – COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE (CIV)

Partie I – Information générale

Seules les CIV isolées sont traitées ici.

Classification hémodynamique des CIV isolées chez l'adulte

- Petite : rapport de pression pulmonaire sur la pression systolique aortique inférieure à 0,3 et Q_p/Q_s inférieur à 1,4
Moyenne : rapport de pression systolique supérieur à 0,3 et Q_p/Q_s entre 1,4 et 2,2
Large : rapport de pression systolique supérieur à 0,3 et Q_p/Q_s supérieur à 2,2
Eisenmenger : rapport de pression systolique supérieur à 0,9 et Q_p/Q_s inférieur à 1,5

Classification physiologique des CIV isolées chez l'adulte

- Restrictive : pression ventriculaire droite inférieure à la pression ventriculaire gauche en l'absence d'obstruction de la voie de chasse ventriculaire droite
Non restrictive : pressions ventriculaires droite et gauche égales en l'absence d'obstruction de la voie de chasse ventriculaire droite

Classification clinique selon le degré de gravité des CIV isolées chez l'adulte

- Petite : entraîne peu de perturbations hémodynamiques; dimensions ventriculaires gauches habituellement normales et absence d'hypertension pulmonaire
Moyenne : entraîne une dilatation du ventricule et de l'oreillette gauches et habituellement un certain degré d'hypertension pulmonaire (réversible)
Large : entraîne une maladie vasculaire pulmonaire obstructive et le syndrome d'Eisenmenger à moins qu'il n'y ait coexistence d'une obstruction de la voie de chasse ventriculaire droite

Classification pathologique et chirurgicale des CIV

- Périmembraneuse : bord formé de la continuité fibreuse d'une valve auriculo-ventriculaire et d'une valve artérielle, comportant, en général, un prolongement périmembraneux ou musculaire, ou infundibulaire
Musculaire : bord formé d'un anneau musculaire, généralement trabéculaire
Infundibulaire : bord formé de la continuité fibreuse des valves aortique et pulmonaire

Les CIV peuvent coexister avec d'autres lésions cardiaques (surtout une sténose pulmonaire valvulaire ou sous-valvulaire) ou entraîner une hypertrophie infundibulaire secondaire, une obstruction de la voie de chasse ventriculaire droite ou une régurgitation aortique par suite du prolapsus des feuillets aortiques.

Partie II – Prévalence et génétique

Les CIV infundibulaires se rencontrent plus souvent chez les patients asiatiques.

Partie III – Évolution spontanée et traitement des patients non opérés

Les petites CIV comportent un risque assez élevé d'endocardite mais permettent quand même une espérance de vie normale. Elles peuvent donner lieu à des arythmies auriculaires. Leur fermeture spontanée peut encore se produire à l'occasion chez l'adulte.

Les CIV moyennes sont plutôt rares chez l'adulte, mais elles peuvent exister en cas d'obstruction partielle de la malformation par le prolapsus d'un feuillet valvulaire aortique. Elles sont associées à une dilatation du cœur gauche et à une hypertension pulmonaire secondaire au shunt (qui régresse souvent avec la fermeture de la malformation), entraînant une insuffisance cardiaque congestive et de la fibrillation auriculaire, en plus de présenter un risque d'endocardite.

Les CIV larges sans hypertension pulmonaire se rencontrent rarement chez l'adulte, et ce, uniquement en cas d'obstruction de la voie de chasse ventriculaire droite. Certains patients présentent de la cyanose en raison d'une obstruction plus importante de la voie de chasse ventriculaire droite au niveau infundibulaire ou valvulaire.

Les patients atteints du syndrome d'Eisenmenger (v. chapitre XV) connaissent toujours un risque de morbidité et de mortalité. *Le flutter et la fibrillation auriculaires, la syncope, l'insuffisance cardiaque, les hémoptysies et les dilatations anévrismales des artères pulmonaires hypertendues proximales, qui peuvent se rompre, sont, croit-on, des signes de pronostic sombre. La présence de thrombus stratifiés dans les artères pulmonaires dilatées est toujours possible.*

Dans 5 % des cas, les patients porteurs d'une CIV développent une insuffisance aortique. Les patients souffrant d'une CIV sous-artérielle sont plus susceptibles de présenter une insuffisance aortique secondaire au prolapsus progressif des feuillets valvulaires aortiques que les patients souffrant d'une CIV périmembraneuse (23).

Partie IV – Recommandations relatives au diagnostic

Une bonne évaluation diagnostique permet de :

- confirmer le nombre et le type de CIV;
- indiquer la taille de la CIV (restrictive ou non restrictive) et évaluer son importance fonctionnelle (évaluation du shunt gauche-droite, taille et fonction des ventricules droit et gauche, volume ventriculaire, surcharge de pression, pression et résistance artérielles pulmonaires);
- déceler d'autres lésions associées susceptibles d'influer sur le traitement (insuffisance aortique, sténose sous-aortique, obstruction de la voie de chasse ventriculaire droite, valvulopathie significative, maladie coronarienne, coarctation de l'aorte).

L'évaluation diagnostique initiale devrait comporter au moins :

- un examen clinique complet;
- un électrocardiogramme;
- une radiographie pulmonaire;
- une échocardiographie Doppler transthoracique pratiquée par une personne qualifiée.

L'évaluation diagnostique peut nécessiter :

- une oxymétrie;
- un cathétérisme cardiaque pour mesurer la pression et la résistance artérielles pulmonaires (avec ou sans épreuve de réversibilité à l'oxygène, à l'oxyde nitrique ou aux prostaglandines); pour évaluer le shunt intracardiaque; pour vérifier la présence de lésions associées, notamment d'insuffisance aortique; pour exclure les CIV multiples;
- une coronarographie chez les patients prédisposés aux coronaropathies ou chez les patients de plus de 40 ans si une intervention chirurgicale correctrice est prévue;
- une biopsie du poumon à thorax ouvert uniquement dans les cas où la réversibilité de l'hypertension pulmonaire ne peut être déterminée avec certitude à partir des données hémodynamiques. Il s'agit d'une intervention délicate qui comporte des risques et qui ne devrait être pratiquée que dans des centres disposant d'une vaste expérience pertinente dans le traitement des cardiopathies congénitales;
- une imagerie par résonance magnétique (IRM) pour confirmer la présence ou l'absence d'autres lésions associées ou pour aider à préciser l'anatomie des feuillets aortiques afin d'exclure un prolapsus de la valve aortique; l'IRM peut également servir à évaluer le Qp/Qs.

Partie V – Indications du traitement chirurgical ou interventionnel

Les facteurs suivants justifient la fermeture chirurgicale :

- présence d'une CIV « significative » ($Q_p/Q_s = 2/1$ symptomatique, pression systolique pulmonaire supérieure à 50 mm Hg), détérioration du fonctionnement ventriculaire secondaire à une surcharge de volume (ventricule gauche) ou de pression (ventricule droit);
- obstruction significative de la voie de chasse ventriculaire droite (gradient de pression entre pics de 50 mm Hg ou gradient de pression maximal instantané de 70 mm Hg);
- CIV pérимembraneuse ou infundibulaire avec insuffisance aortique plus que légère;
- présence d'hypertension pulmonaire (pression artérielle pulmonaire supérieure aux 2/3 de la pression systémique ou résistance artériolaire pulmonaire supérieure aux 2/3 de la résistance artériolaire systémique); dans ce cas, il doit y avoir un shunt gauche-droite d'au moins 1,5/1, des signes de réactivité artérielle pulmonaire à un vasodilatateur pulmonaire (ex. : oxygène, oxyde nitrique ou prostaglandines) ou des données obtenues par biopsie pulmonaire montrant que les changements artériels pulmonaires peuvent être réversibles (classe II-III ou moins selon la classification de Heath-Edwards).

Cote : C

Niveau : IV

Réf. : 24-29

L'endocardite (surtout celle de type récurrent) peut constituer une indication de fermeture chirurgicale (30).

La stimulation transveineuse devrait être évitée, dans la mesure du possible, chez les patients porteurs d'une CIV en raison du risque d'embolie paradoxale. Pour la même raison, les thrombo-embolies veineuses de toute origine s'avèrent potentiellement dangereuses.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 11

Partie VI – Options chirurgicales ou interventionnelles

Les patients porteurs d'une CIV isolée avec ou sans lésions associées (obstruction de la voie de chasse ventriculaire droite, prolapsus de la valve aortique, sténose sous-aortique ou endocardite traitée) devraient être opérés par des chirurgiens spécialisés dans le traitement des cardiopathies congénitales.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 18,19

La fermeture des CIV au moyen d'un dispositif peut se faire dans les cas d'orifice musculaire trabéculaire isolé, mais elle est toujours considérée comme expérimentale dans les cas d'orifice pérимembraneux (31,32).

Partie VII – Résultats du traitement chirurgical ou interventionnel

La fermeture réussie d'une CIV offre d'excellentes chances de survie si elle est associée à un fonctionnement ventriculaire normal. Une pression pulmonaire élevée avant l'opération peut progresser, régresser ou rester stable après l'opération.

Partie VIII – Arythmies

La fibrillation auriculaire est possible surtout dans les cas de surcharge prolongée de volume du cœur gauche ou de dilatation auriculaire gauche attribuable à d'autres facteurs. Les arythmies ventriculaires tardives et la mort subite constituent aussi un risque, en particulier chez les patients qui ont été opérés à un âge avancé (33,34). Il peut se produire un bloc cardiaque complet après la fermeture chirurgicale.

Partie IX – Grossesse

La grossesse est bien tolérée chez les femmes porteuses d'une CIV petite ou moyenne et chez les femmes dont la CIV a été corrigée.

La grossesse est contre-indiquée chez les patientes porteuses du syndrome d'Eisenmenger en raison du taux élevé de mortalité maternelle (jusqu'à 50 %) et foetale (jusqu'à 60 %).

Partie X – Suivi

Les patients porteurs d'une CIV, qui présentent l'un ou l'autre des facteurs suivants devraient être suivis régulièrement par un cardiologue spécialisé dans le traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte :

- déhiscence de la pièce ou CIV résiduelle (nécessitent rarement une autre opération);
- résistance vasculaire pulmonaire élevée au moment de l'intervention;
- chirurgie de la valve aortique;
- correction tardive de malformations moyennes ou larges;
- arythmies auriculaires ou ventriculaires significatives;
- lésions cardiaques associées (ex. : obstruction de la voie de chasse ventriculaire droite ou insuffisance aortique).

La prophylaxie de l'endocardite est recommandée pour les six premiers mois suivant la fermeture d'une CIV ou à vie en cas de lésion résiduelle persistante.

Cote : consensus

CHAPITRE III – COMMUNICATION AURICULO-VENTRICULAIRE (CAV)

Partie I – Information générale

Définition : Les termes « communication auriculo-ventriculaire », « persistance du canal auriculo-ventriculaire », « malformation des bourrelets endocardiques » sont synonymes et s'emploient indifféremment pour désigner ce groupe de malformations. Les CAV couvrent une série de lésions causées par un développement anormal des bourrelets endocardiques. Les malformations peuvent se limiter à l'étage auriculaire (CIA de type ostium primum), mais elles peuvent aussi être accompagnées d'une communication interventriculaire de type périmembraneux ou musculaire (CAV intermédiaire si la CIV est restrictive ou CAV complète si la CIV est non restrictive). Les valves auriculo-ventriculaires (AV) sont, de par leur nature, anormales, étant dérivées de cinq feuillets (un feuillet antéro-supérieur droit, un feuillet inférieur droit, un feuillet supérieur en pont flottant, un feuillet inférieur en pont flottant et un feuillet mural gauche). Cette malformation peut donner naissance à des valves AV droite et gauche distinctes, mais celle de gauche présente une fente à la jonction des feuillets supérieur et inférieur qui passent en pont, ou à une valve commune (tableau 1).

TABLEAU 1 – Classification des communications auriculo-ventriculaires (CAV)

Type	Description
Partielle	Septum interventriculaire intact CIA de type ostium primum presque toujours présente avec fente de la valve AV gauche (mitrale) Deux anneaux valvulaires distincts
Intermédiaire	Forme la plus rare; désigne toutes les malformations comprises entre les CAV complètes et partielles CIV restrictive, CIA de type ostium primum et fente de la valve mitrale Fusion des feuillets antérieur et postérieur qui passent en pont, d'où deux composants distincts de valve AV
Complète	CIV non restrictive de type périmembraneux ou musculaire CIA de type ostium primum généralement présente (septum interauriculaire rarement intact) Orifice AV commun

Partie II – Prévalence et génétique

Les CAV peuvent coexister avec d'autres lésions, cardiaques ou non. Le syndrome de Down est présent chez 35 % des patients porteurs d'une CAV. La plupart des CAV complètes surviennent chez les patients atteints du syndrome de Down (plus de 75 %). Les maladies vasculaires pulmonaires ont tendance à s'installer prématurément chez ces derniers patients, indépendamment du type de CAV en cause. La plupart des CAV partielles se produisent chez les patients qui ne sont pas atteints du syndrome de Down (> 90 %). Les CAV peuvent être associées à une tétralogie de Fallot ou à d'autres formes de cardiopathie congénitale complexe.

Partie III – Évolution spontanée et traitement des patients non opérés

Le tableau clinique des patients non opérés dépend de la présence et de la taille de la CIA et de la CIV ainsi que de l'étanchéité de la valve auriculo-ventriculaire gauche (mitrale).

Le tableau clinique peut se manifester de différentes façons :

- symptômes d'insuffisance cardiaque et de maladie vasculaire pulmonaire;
- arythmies auriculaires, rythme nodal et bloc cardiaque complet;
- sténose sous-aortique présente ou non au départ (peut s'installer ou évoluer);

- aucun symptôme.

CAV partielles ou intermédiaires

Il n'est pas rare de rencontrer un adulte porteur d'une CAV partielle (CIA de type ostium primum) ou intermédiaire non opérée. Les symptômes les plus fréquents comprennent la diminution de la tolérance à l'effort, la fatigue, la dyspnée, les arythmies et les infections pulmonaires à répétition et ils ont tendance à s'intensifier avec l'âge. La plupart des patients présentent des symptômes avant l'âge de 40 ans.

CAV complètes

La plupart des patients ayant une forme complète de CAV auront subi une intervention chirurgicale correctrice au cours de l'enfance, bien que certains puissent avoir été soumis à un traitement palliatif par cerclage des artères pulmonaires et présenter, à divers degrés, une maladie vasculaire pulmonaire obstructive. L'évolution spontanée des CAV complètes non opérées est comparable à celle du syndrome d'Eisenmenger (chapitre XV). Les CAV associées au syndrome d'Eisenmenger semblent comporter un pronostic plus sombre que les CIA, les CIV ou la persistance du canal artériel associées au syndrome d'Eisenmenger. *Le flutter et la fibrillation auriculaires, la syncope, l'insuffisance cardiaque et les hémoptysies sont, croit-on, des signes de pronostic sombre.*

Partie IV – Recommandations relatives au diagnostic

Une bonne évaluation diagnostique permet de :

- confirmer la présence de chaque élément de la CAV et indiquer si la taille des ventricules est équilibrée (bien qu'il s'agisse habituellement d'une question d'ordre pédiatrique);
- évaluer l'importance et la direction du shunt intracardiaque;
- déterminer la pression pulmonaire;
- révéler les anomalies des valves auriculo-ventriculaires et de leurs attaches (valves AV chevauchante [« straddling »] ou anneaux chevauchants [« overriding »]) et évaluer la gravité de l'insuffisance des valves AV, le cas échéant;
- confirmer la présence ou l'absence de sténose sous-aortique; la démarche peut parfois nécessiter un test de provocation à l'isoproterenol bien qu'il puisse être impossible d'évaluer un gradient en présence d'une CIV non restrictive;
- déceler la présence d'autres lésions associées (cardiaques ou non) susceptibles d'influer sur le traitement (ex. : hypertension pulmonaire, tétralogie de Fallot, persistance du canal artériel, CIV musculaire, coarctation de l'aorte, syndrome de Down).

L'évaluation diagnostique initiale devrait comporter au moins :

- *un examen clinique complet* avec une attention particulière à l'insuffisance des valves AV;
- *un électrocardiogramme;*
- *une radiographie pulmonaire;*
- *une échocardiographie Doppler transthoracique pratiquée par une personne qualifiée.*

L'évaluation diagnostique peut nécessiter :

- une échocardiographie transoesophagienne pour déterminer l'anatomie exacte de la malformation (si imprécise à l'échocardiographie transthoracique); la présence de shunts intracardiaques; la structure des attaches des piliers; la présence d'une insuffisance de la valve AV gauche (mitrale) (ou de sténose s'il y a déjà eu réparation de la valve) et, le cas échéant, sa gravité; la présence d'une insuffisance de la valve AV droite et d'une sténose sous-aortique et, le cas échéant, leur gravité;
- un cathétérisme cardiaque pour déterminer la présence de shunts intracardiaques et leur importance; la pression et la résistance artérielles pulmonaires; la gravité de la maladie vasculaire pulmonaire (avec ou

sans épreuve de réversibilité à l'oxygène, à l'oxyde nitrique ou aux prostaglandines); la présence d'une insuffisance de la valve AV gauche (mitrale) (ou de sténose s'il y a déjà eu réparation de la valve) et, le cas échéant, sa gravité; la présence d'une sténose sous-aortique et, le cas échéant, sa gravité (il peut être nécessaire d'avoir recours à un test de provocation);

- une coronarographie chez les patients prédisposés aux coronaropathies ou chez les patients de plus de 40 ans si une intervention chirurgicale correctrice est prévue;
- une biopsie du poumon à thorax ouvert uniquement dans les cas où la réversibilité de l'hypertension pulmonaire ne peut être déterminée avec certitude à partir des données hémodynamiques. Il s'agit d'une intervention délicate qui comporte des risques et qui ne devrait être pratiquée que dans des centres disposant d'une vaste expérience pertinente dans le traitement des cardiopathies congénitales;
- un enregistrement de Holter pour évaluer le bloc AV ou d'autres arythmies;
- une imagerie par résonance magnétique (IRM) pour aider à préciser l'anatomie; l'IRM peut également servir à évaluer le Qp/Qs.

Partie V – Indications d'une première intervention ou d'une nouvelle intervention

Les facteurs suivants justifient une première intervention ou une nouvelle intervention :

- CAV non opérée avec arythmies auriculaires, dysfonctionnement ventriculaire, surcharge de volume du ventricule droit, symptômes, insuffisance cardiaque, embolie paradoxale présumée ou hypertension pulmonaire réversible;
- perturbations hémodynamiques significatives, persistantes ou nouvelles, survenant après une première correction;
- insuffisance de la valve AV gauche (mitrale) (ou sténose secondaire à une correction antérieure) causant des symptômes, de l'arythmie auriculaire ou une détérioration du fonctionnement ventriculaire;
- obstruction sous-aortique significative (gradient de pression entre pics de 50 mm Hg ou gradient de pression maximal instantané de 70 mm Hg).

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 35-37

La stimulation transveineuse devrait être évitée chez les patients porteurs de communications interauriculaires ou interventriculaires résiduelles en raison du risque d'embolie paradoxale. Pour la même raison, les thrombo-embolies veineuses de toute origine s'avèrent potentiellement dangereuses.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 11

Partie VI – Options chirurgicales

Les patients qui présentent une CAV, y compris une CIA de type ostium primum, une sténose sous-aortique ou des malformations résiduelles ou encore qui doivent subir une réparation de la valve AV gauche (mitrale), devraient être opérés par des chirurgiens spécialisés dans le traitement des cardiopathies congénitales.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 18,19

Dans les cas où il y a impossibilité de réparation de la valve mitrale, son remplacement peut devenir nécessaire. Cette intervention devrait présenter le même risque opératoire que le remplacement valvulaire mitral classique, bien que le risque de bloc AV complet puisse être plus élevé.

Partie VII – Résultats du traitement chirurgical

À court terme, les résultats de la correction d'une CAV partielle sont semblables à ceux de la fermeture d'une CIA de type ostium secundum, mais l'insuffisance de la valve AV gauche (mitrale), la sténose sous-aortique et les bloc AV peuvent laisser des séquelles qui apparaîtront ou s'intensifieront plus tard (38-42).

En général, les suites éloignées de la valvuloplastie mitrale pratiquée dans ce contexte sont excellentes et la reprise chirurgicale touche de 5 à 10 % des patients (39-41). La réparation de la valve AV gauche (mitrale) peut parfois entraîner de la sténose, ce qui nécessite généralement une nouvelle intervention.

Les risques de shunt résiduel gauche-droite depuis l'oreillette ou le ventricule gauches vers l'oreillette droite sont faibles. Une sténose sous-aortique peut s'installer ou évoluer jusque dans 5 % des cas après la correction chirurgicale, surtout chez les patients porteurs d'une CIA de type ostium primum ou d'une malformation complète, en particulier s'il y a eu remplacement de la valve AV gauche (mitrale).

Les résultats à long terme de la correction d'une CAV complète sont mal connus, mais des problèmes semblables à ceux de la correction d'une CAV partielle sont probables.

Partie VIII – Arythmies

Les blocs auriculo-ventriculaires (AV) du premier degré ne sont pas rares et les blocs AV complets apparaissent soit spontanément, soit après une correction chirurgicale. Il peut également se produire un dysfonctionnement du nœud sinusal, surtout après une intervention correctrice, ce qui donne lieu à des brady- ou à des tachyarythmies. Le flutter et la fibrillation auriculaires se rencontrent souvent chez l'adulte.

Partie IX – Grossesse

La grossesse est bien tolérée chez les femmes qui ont subi une réparation complète de leur CAV et chez qui les lésions résiduelles sont sans conséquence.

Les femmes porteuses d'une CAV partielle non opérée, appartenant aux classes I ou II de la New York Heart Association tolèrent généralement très bien la grossesse, mais elles connaissent un risque accru d'embolie paradoxale. Aussi la fermeture d'une CAV significative devrait-elle être envisagée avant la grossesse pour réduire le plus possible ce risque d'embolie paradoxale.

Cote : consensus

La grossesse est contre-indiquée chez les patientes porteuses du syndrome d'Eisenmenger en raison du taux élevé de mortalité maternelle (jusqu'à 50 %) et foetale (jusqu'à 60 %).

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 22

Partie X – Suivi

Les patients porteurs d'une CAV doivent être suivis régulièrement par un cardiologue spécialisé dans le traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte en raison d'une évolution possible de l'insuffisance des valves AV (ou de la sténose), de l'apparition d'une sténose sous-aortique, de la survenue d'arythmies auriculaires significatives ou d'une aggravation du bloc AV du 1^{er} degré habituellement présent. Il faut porter une attention particulière aux patients présentant une maladie vasculaire pulmonaire avant l'opération. La prophylaxie de l'endocardite est recommandée pour les six premiers mois suivant la fermeture d'une CAV ou à vie en cas de lésion résiduelle persistante.

Cote : consensus

CHAPITRE IV – PERSISTANCE DU CANAL ARTÉRIEL (PCA)

Partie I – Information générale

Le canal artériel, au cours de la vie intra-utérine, relie l'artère pulmonaire gauche proximale à l'aorte descendante, juste en aval de l'artère sous-clavière gauche. Sa non-fermeture à la naissance constitue une malformation congénitale. Il s'agit généralement d'une lésion isolée chez l'adulte.

Classification clinique de la PCA chez l'adulte :

- Silencieuse : malformation toute petite, détectée seulement par des moyens non cliniques (habituellement l'échographie)
- Petite : souffle continu audible; entraîne peu de changements hémodynamiques; ventricule gauche de taille normale, sans hypertension pulmonaire
- Moyenne : souffle continu audible; augmentation de la pression différentielle (comme dans les cas d'insuffisance aortique); entraîne une augmentation de volume du ventricule gauche et une certaine hypertension pulmonaire (habituellement réversible)
- Large : n'existe pas habituellement chez l'adulte sans la physiopathologie d'Eisenmenger
- Eisenmenger : souffle continu absent; entraîne une hypertension pulmonaire appréciable, une hypoxémie différentielle et, souvent, une cyanose différentielle

Partie II – Évolution spontanée et traitement des patients non opérés

Les risques d'endartérite dans les cas de petit canal silencieux sont inconnus, mais ils semblent très faibles (cas sporadiques seulement).

La détection d'un canal perméable silencieux ne commande pas d'intervention particulière.

Cote : consensus

Toutes les autres formes de PCA sont associées à une possibilité d'endartérite (le risque peut augmenter avec l'âge). Les patients présentant un petit canal perméable ont une espérance de vie normale. Le canal perméable moyen est inhabituel chez l'adulte. Il est associé à la dilatation des cavités gauches et à l'hypertension pulmonaire liée au shunt (laquelle disparaît souvent après correction de l'anomalie). Bon nombre de patients présentent de la dyspnée ou des palpitations (arythmie auriculaire), bien que l'insuffisance cardiaque franche soit inhabituelle. Le canal perméable large est rare chez l'adulte, la plupart des cas ayant été corrigés en bas âge ou durant l'enfance.

L'hypertension pulmonaire est courante et peut ne pas disparaître complètement après correction de l'anomalie. La plupart des patients présentent de la dyspnée ou des palpitations. La formation d'un anévrisme du canal constitue une complication peu fréquente mais sérieuse.

La PCA associée au syndrome d'Eisenmenger appelle un pronostic semblable à celui des cas de communication interventriculaire associée au syndrome d'Eisenmenger, bien que les symptômes puissent être moins marqués et la tolérance à l'effort, plus grande. Ce type particulier de PCA est traité au chapitre XV.

Partie III – Recommandations relatives au diagnostic

L'évaluation diagnostique initiale permet de :

- confirmer la présence d'une PCA;
- déterminer la taille (évaluation du shunt systémico-pulmonaire) et l'importance fonctionnelle (pression artérielle pulmonaire) de la malformation. L'évaluation du shunt est souvent imprécise en raison de la difficulté d'obtenir un échantillon représentatif du sang pulmonaire en vue d'évaluer le degré de saturation;

- déterminer la présence d'un anévrisme ductal;
- déterminer la présence ou l'absence de calcification si une intervention chirurgicale est prévue.

L'évaluation diagnostique devrait comporter au moins :

- un examen clinique complet;
- un électrocardiogramme;
- une radiographie pulmonaire;
- une échocardiographie Doppler transthoracique pratiquée par une personne qualifiée;
- une oxymétrie (effectuée sur le bout des doigts et des orteils).

L'évaluation diagnostique peut nécessiter :

- un cathétérisme cardiaque (pour déterminer la pression et la résistance artérielles pulmonaires avec épreuve de la réactivité vasculaire pulmonaire à la prostacycline, à l'oxygène ou à l'oxyde nitrique si la pression artérielle pulmonaire est supérieure aux 2/3 de la pression systémique);
- une coronarographie chez les patients prédisposés aux coronaropathies ou chez les patients de plus de 40 ans si une intervention chirurgicale correctrice est prévue;
- une biopsie du poumon à thorax ouvert uniquement dans les cas où la réversibilité de l'hypertension pulmonaire ne peut être déterminée avec certitude à partir des données hémodynamiques. Il s'agit d'une intervention délicate qui comporte des risques et qui ne devrait être pratiquée que dans des centres disposant d'une vaste expérience pertinente dans le traitement des cardiopathies congénitales;
- une imagerie par résonance magnétique (IRM) ou une tomodensitométrie pour aider à préciser l'anatomie et à déceler la présence d'un anévrisme ductal ou de la calcification du canal; l'IRM peut également servir à évaluer le Qp/Qs.

Partie IV – Indications du traitement chirurgical ou interventionnel

Les facteurs suivants justifient une intervention :

- présence d'une PCA (sauf dans les cas situés aux deux extrêmes : perméabilité silencieuse ou maladie vasculaire pulmonaire grave et irréversible);
- présence d'un canal petit mais audible; la fermeture est généralement recommandée, mais les indications suscitent toujours la controverse étant donné le faible risque perçu d'endartérite;
- survenue d'un épisode d'endartérite sur un canal perméable cliniquement silencieux;
- présence d'hypertension pulmonaire (pression artérielle pulmonaire supérieure aux 2/3 de la pression systémique ou résistance artériolaire pulmonaire supérieure aux 2/3 de la résistance artériolaire systémique); dans ce cas, il doit y avoir un shunt gauche-droite d'au moins 1,5/1, des signes de réactivité artérielle pulmonaire à un vasodilatateur pulmonaire (ex. : oxygène, oxyde nitrique ou prostaglandines) ou des données obtenues par biopsie pulmonaire montrant que les changements artériels pulmonaires peuvent être réversibles (classe II-III ou moins selon la classification de Heath-Edwards).

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 25,43,44

Partie V – Options chirurgicales ou interventionnelles

La fermeture au moyen d'un dispositif est la technique à privilégier pour les petits canaux et elle devrait être effectuée, dans la mesure du possible, en même temps que le cathétérisme à visée diagnostique.

La présence de calcification ductale accroît les risques de la chirurgie et plaide en faveur de la fermeture au moyen d'un dispositif.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 45,46

On ne devrait procéder à la fermeture chirurgicale que lorsque les patients présentent un canal perméable trop large pour être fermé au moyen d'un dispositif. Parmi les exemples possibles d'anatomie ductale qui ne se prête pas à la fermeture au moyen d'un dispositif, mentionnons les anévrismes et les antécédents d'endartérite. L'intervention devrait idéalement être pratiquée par des chirurgiens spécialisés dans le traitement des cardiopathies congénitales.

Cote : consensus Réf. : 47,48

Partie VI – Résultats du traitement chirurgical ou interventionnel

Fermeture au moyen d'un dispositif

Dans la majorité des cas, la fermeture du canal au moyen de divers dispositifs porte fruit (45,49,50). Plus de 85 % des canaux sont fermés un an après la mise en place d'un dispositif. Chez un petit nombre de patients, toutefois, il pourra être nécessaire de placer un deuxième ou même un troisième dispositif, mais l'intervention s'effectue généralement après un délai d'au moins six mois. La recanalisation est rare mais possible.

Fermeture par voie chirurgicale

Plus de 95 % des canaux peuvent être fermés par la chirurgie. Encore une fois, la recanalisation est rare mais possible. Les complications postopératoires comprennent les lésions du nerf laryngé inférieur ou du nerf phrénique et les lésions du canal thoracique.

Partie VII – Grossesse

La grossesse est bien tolérée chez les femmes porteuses d'une PCA petite ou silencieuse et chez celles qui appartiennent aux classes fonctionnelles I ou II avant leur grossesse.

La grossesse est contre-indiquée chez les patientes porteuses du syndrome d'Eisenmenger en raison du taux élevé de mortalité maternelle (jusqu'à 50 %) et foetale (jusqu'à 60 %).

Cote : C Niveau : V Réf. : 22

Partie VIII – Suivi

Les patients dont la malformation a été corrigée devraient être suivis régulièrement par un cardiologue spécialisé dans le traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte en raison d'une recanalisation possible ou encore de l'apparition ou de la persistance de troubles résiduels (hypertension pulmonaire, dysfonctionnement ventriculaire gauche, fibrillation auriculaire). Les patients porteurs de dispositifs devraient faire l'objet d'un suivi régulier étant donné qu'on ne connaît pas l'évolution spontanée de ces pièces.

La prophylaxie de l'endocardite est recommandée pour les six premiers mois suivant la fermeture d'une PCA au moyen d'un dispositif ou à vie en cas de lésion résiduelle persistante.

Les patients porteurs d'un canal silencieux n'ont pas besoin d'être suivis ou soumis à des mesures prophylactiques contre l'endocardite.

Cote : consensus

ANNEXE I

CANADIAN ADULT CONGENITAL HEART NETWORK

CENTRES ET PERSONNES-RESSOURCES

UNIVERSITÉ ou CENTRE	VILLE	PERSONNE-RESSOURCE
Memorial University	St. John's (T.-N.)	D ^{re} Anne Williams
Dalhousie University	Halifax (N.-É.)	D ^{re} Catherine Kells
Université Laval	Ste-Foy (Québec)	D ^{re} Marie-Hélène Leblanc
Université McGill	Montréal (Québec)	D ^r François Marcotte
Université de Montréal	Montréal (Québec)	D ^{re} Annie Doré
Queen's University	Kingston (Ont.)	D ^r Gary Burggraf
Université d'Ottawa	Ottawa (Ont.)	D ^r Kwan Chan
University of Toronto	Toronto (Ont.)	D ^r Gary Webb
McMaster University	Hamilton (Ont.)	D ^{re} Elaine Gordon
University of Western Ontario	London (Ont.)	D ^{re} Lynn Bergin
Université du Manitoba	Winnipeg (Man.)	D ^r James Tam
University of Saskatchewan	Saskatoon (Sask.)	D ^r James McMeekin
University of Calgary	Calgary (Alb.)	D ^{re} Nanette Alvarez
University of Alberta	Edmonton (Alb.)	D ^r Dylan Taylor
University of British Columbia	Vancouver (C.-B.)	D ^{re} Marla Kiess

ANNEXE II

Degré de fiabilité des données ayant servi à l'élaboration des recommandations concernant la prise en charge des adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale

Niveau de fiabilité	Description	Recommandations
I	Essais de grande taille avec hasardisation : résultats clairs et faible risque d'erreur	A
II	Essais avec hasardisation : résultats incertains ou risque moyen ou élevé d'erreur	B
III	Études sans hasardisation avec témoins contemporains	C
IV	Études sans hasardisation avec témoins historiques	C
V	Séries de cas sans témoins	C

ANNEXE III

Lésions devant être confiées aux centres nationaux ou régionaux de traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte (ordre alphabétique)

Anomalie des artères coronaires (sauf dans les cas de découverte fortuite)
Atrésie mitrale
Atrésie pulmonaire (toutes formes)
Atrésie tricuspide
Cardiopathie congénitale cyanogène (toutes formes)
Coarctation de l'aorte
Cœur à ventricule unique (syn. : ventricule à double entrée, à double issue, commun, primitif)
Cœur croisé (« criss-cross heart »)
Communication auriculo-ventriculaire
Communication interventriculaire avec :
 absence de valve
 coarctation de l'aorte
 insuffisance aortique
 maladie mitrale
 obstruction de la voie de chasse ventriculaire droite
 sténose sous-aortique
 valves absentes
 valve mitrale ou tricuspide chevauchante (« straddling »)
Conduits munis de valves
Fistule aorte-ventricule gauche
Fistule ou anévrisme du sinus de Valsalva
Hétérotaxie
Hypertension pulmonaire secondaire à une cardiopathie congestive
Insuffisance pulmonaire (modérée ou grave)
Maladie d'Ebstein
Maladie vasculaire pulmonaire obstructive
Obstruction significative de la voie de chasse infundibulaire droite
Opération de Fontan
Persistance du canal artériel (non fermé)
Retour veineux pulmonaire anormal partiel
Retour veineux pulmonaire anormal total
Sténose aortique sous-valvulaire ou supra-valvulaire
Sténose pulmonaire valvulaire (modérée ou grave)
Syndrome d'Eisenmenger
Tétralogie de Fallot
Transposition complète des gros vaisseaux
Transposition « corrigée » des gros vaisseaux
Tronc artériel commun et héli-tronc artériel
Ventricule à double issue

ANNEXE IV

Lésions pouvant être confiées exclusivement aux hôpitaux généraux (ordre alphabétique)

Canal artériel après fermeture complète (sans shunt résiduel)

Communication interauriculaire de type ostium secundum (opérée, sans shunt résiduel, arythmie ou hypertension pulmonaire)

Communication interventriculaire (petite et isolée; opérée, sans shunt résiduel)

Retour veineux pulmonaire anormal partiel opéré

Shunt

Valves

- valvulopathie aortique isolée

- valvulopathie mitrale isolée (sauf dans les cas de valve mitrale en parachute ou d'autres anomalies du même genre)

- sténose pulmonaire valvulaire légère

- valvulopathie tricuspидienne isolée (sauf dans les cas de maladie d'Ebstein)

ANNEXE V

Shunt (intervention chirurgicale palliative visant à accroître le débit pulmonaire)

Anastomose veine systémique-artère pulmonaire

- Opération de Glenn :
 - classique : veine cave supérieure et artère pulmonaire droite
 - bidirectionnelle : veine cave supérieure et artères pulmonaires droite et gauche
 - bilatérale : veines caves supérieures droite et gauche et artères pulmonaires droite et gauche respectivement

Anastomose artère systémique-artère pulmonaire

- Opération de Blalock-Taussig :
 - classique : artère sous-clavière et artère pulmonaire ipsilatérale (termino-latérale)
 - modifiée : artère sous-clavière et artère pulmonaire ipsilatérale (interposition prothétique)
- Opération de Potts :
 - aorte descendante et artère pulmonaire gauche
- Opération de Waterston :
 - aorte ascendante et artère pulmonaire droite

RÉFÉRENCES

1. Connelly MS, Webb GD, Somerville J, et al. Canadian Consensus Conference on Adult Congenital Heart Disease 1996. *Can J Cardiol* 1998;14:395-452.
2. Chan DL, Alvarez N, Cujec B, et al. Standards for adult echocardiography training. *Can J Cardiol* 1996;12:473-6.
3. Konstantinides S, Geibel A, Olschewski M, et al. A comparison of surgical and medical therapy for atrial septal defect in adults. *N Engl J Med* 1995;333:469-73.
4. St John Sutton MG, Tajik AJ, McGoon DC. Atrial septal defect in patients ages 60 years or older: operative results and long-term postoperative follow-up. *Circulation* 1981;64:402-9.
5. Steele PM, Fuster V, Cohen M, Ritter DG, McGoon DC. Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease - long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1987;76:1037-42.
6. Yamaki S, Horiuchi T, Miura M, Suzuki Y, Ishizawa E. Lung biopsy diagnosis of operability in patients with secundum atrial defect and severe pulmonary hypertension. *Chest* 1986;89(Suppl):509S.
7. Di Tullio M, Sacco RL, Gopal A, Mohr JP, Homma S. Patent foramen ovale as a risk factor for cryptogenic stroke. *Ann Intern Med* 1992;117:461-5.
8. Helber U, Baumann R, Seboldt H, et al. Atrial septal defect in adults: cardiopulmonary exercise capacity before and 4 months and 10 years after defect closure. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:1345-50.
9. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med* 1990;323:1645-50.
10. Gatzoulis MA, Freeman MA, Siu SC, Webb GD, Harris L. Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults. *N Engl J Med* 1999;340:839-46.
11. Silka MJ, Rice MJ. Paradoxical embolism due to altered hemodynamic sequencing following transvenous pacing. *Pacing Clin Electrophysiol* 1991;14:499-503.
12. Rahimtoola SH, Kirklin JW, Burchell HB. Atrial septal defect. *Circulation* 1968;38(Suppl):V-2.
13. Berger F, Vogel M, Alexi-Meskishvili V, Lange PE. Comparison of results and complications of surgical and Amplatzer device closure of atrial septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118:674-80.
14. Chan KC, Godman MJ, Walsh K, Wilson N, Redington A, Gibbs JL. Transcatheter closure of atrial septal defect and interatrial communications with a new self expanding nitinol double disc device (Amplatzer septal occluder): multicentre UK experience. *Heart* 1999;82:300-6.
15. Qureshi SA. Selection of patients with secundum atrial septal defects for transcatheter device closure. *Eur Heart J* 2000;21:510-1.
16. Dhillon R, Thanopoulos B, Tsaousis G, Triposkiadis F, Kyriakidis M, Redington A. Transcatheter closure of atrial septal defects in adults with the Amplatzer septal occluder. *Heart* 1999;82:559-62.

17. La Rosee K, Deutsch HJ, Schnabel P, et al. Thrombus formation after transcatheter closure of atrial septal defect. *Am J Cardiol* 1999;84:356-9.
18. Stark J. How to choose a cardiac surgeon. *Circulation* 1996;94(Suppl):II14
19. Jenkins KJ, Newburger JW, Lock JE, et al. In-hospital mortality for surgical repair of congenital heart defects: preliminary observations of variation by hospital caseload. *Pediatrics* 1995;95:323-30.
20. Bonchek LI, Burlingame MW, Worley SJ, Vazales BE, Lundy EF. Cox/maze procedure for atrial septal defect with atrial fibrillation: management strategies. *Ann Thorac Surg* 1993;55:607-10.
21. Stroke Prevention in Atrial Fibrillation Investigators. Stroke Prevention in Atrial Fibrillation Study. *Circulation* 1991;84:527-39.
22. Gleicher N, Midwall J, Hochberger D, Jaffin H. Eisenmenger's syndrome and pregnancy. *Obstet Gynecol Surv* 1979;34:721-41.
23. Neumayer U, Stone S, Somerville J. Small ventricular septal defects in adults. *Eur Heart J* 1998;19:1573-82.
24. Kirklin JW, DuShane JW. Indications for repair of ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1963;12:75-9.
25. Neutze JM, Ishikawa T, Clarkson PM, Calder AL, Barratt-Boyes BG, Kerr AR. Assessment and follow-up of patients with ventricular septal defect and elevated pulmonary vascular resistance. *Am J Cardiol* 1989;63:327-31.
26. Lupi-Herrera E, Sandoval J, Seoane M, Bialostozky D, Attie F. The role of isoproterenol in the preoperative evaluation of high-pressure, high-resistance ventricular septal defect. *Chest* 1982;81:42-6.
27. Rhodes LA, Keane JF, Keane JP, et al. Long follow-up (to 43 years) of ventricular septal defect with audible aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 1990;66:340-5.
28. Moreno-Cabral RJ, Mamiya RT, Nakamura FF, Brainard SC, McNamara JJ. Ventricular septal defect and aortic insufficiency. Surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;73:358-65.
29. Trusler GA, Williams WG, Smallhorn JS, Freedom RM. Late results after repair of aortic insufficiency associated with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:276-81.
30. Li W, Somerville J. Infective endocarditis in the grown-up congenital heart (GUCH) population. *Eur Heart J* 1998;19:166-73.
31. Bridges ND, Perry SB, Keane JF, et al. Preoperative transcatheter closure of congenital muscular ventricular septal defects. *N Engl J Med* 1991;324:1312-7.
32. Sideris EB, Walsh KP, Haddad JL, Chen CR, Ren SG, Kulkarni H. Occlusion of congenital ventricular septal defects by the buttoned device. "Buttoned device" Clinical Trials International Register. *Heart* 1997;77:276-9.
33. Meijboom F, Szatmari A, Utens E, et al. Long-term follow-up after surgical closure of ventricular septal defect in infancy and childhood. *J Am Coll Cardiol* 1994;24:1358-64.
34. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 1993;87:38-51.

35. Studer M, Blackstone EH, Kirklin JW, et al. Determinants of early and late results of repair of atrioventricular septal (canal) defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;84:523-42.
36. King RM, Puga FJ, Danielson GK, Schaff HV, Julsrud PR, Feldt RH. Prognostic factors and surgical treatment of partial atrioventricular canal. *Circulation* 1986;74:142-6.
37. Van Arsdell GS, Williams WG, Boutin C, et al. Subaortic stenosis in the spectrum of atrioventricular septal defects. Solutions may be complex and palliative. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;110:1534-41.
38. Burke RP, Horvath K, Landzberg M, Hyde P, Collins JJ Jr, Cohn LH. Long-term follow-up after surgical repair of ostium primum atrial septal defects in adults. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:696-9.
39. Bergin ML, Warnes CA, Tajik AJ, Danielson GK. Partial atrioventricular canal defect: long-term follow-up after initial repair in patients \geq 40 years old. *J Am Coll Cardiol* 1995;25:1189-94.
40. Michielon G, Stellin G, Rizzoli G, et al. Left atrioventricular valve incompetence after repair of common atrioventricular canal defects. *Ann Thorac Surg* 1995;60:S604-9
41. Bando K, Turrentine MW, Sun K, et al. Surgical management of complete atrioventricular septal defects. A twenty-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;110:1543-52.
42. Gatzoulis MA, Hechter S, Webb GD, Williams WG. Surgery for partial atrioventricular septal defects in adults. *Ann Thorac Surg* 1999;67:504-10.
43. Ash R, Fischer D. Manifestations and results of treatment of patent ductus arteriosus in infancy and childhood. An analysis of 138 cases. *Pediatrics* 1955;16:695
44. Schrader R, Kadel C. Persistent ductus arteriosus - is closure indicated also in asymptomatic adults with small ductus and minor shunt. *Zeitschrift fur Kardiologie* 1993;82:563-7.
45. Harrison DA, Benson LN, Lazzam C, Walters JE, Siu S, McLaughlin PR. Percutaneous catheter closure of the persistently patent ductus arteriosus in the adult. *Am J Cardiol* 1996;77:1094-7.
46. Fedderly RT, Beekman RH, Mosca RS, Bove EL, Lloyd TR. Comparison of hospital charges for closure of patent ductus. *Am J Cardiol* 1996;77:776-9.
47. Gross RE, Hubbard JP. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. Report of first successful case. *JAMA* 1939;112:729.
48. John S, Muralidharan S, Jairaj PS, et al. The adult ductus: review of surgical experience with 131 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;82:314-9.
49. Schenck MH, O'Laughlin MP, Rokey R, Ludomirsky A, Mullins CE. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus in adults. *Am J Cardiol* 1993;72:591-5.
50. Bonhoeffer P, Borghi A, Onorato E, Carminati M. Transfemoral closure of patent ductus arteriosus in adult patients. *Int J Cardiol* 1993;39:181-6.