

# Suivi à court terme de la technique de Wilcox-Nunn dans la réparation des canaux atrioventriculaires complets

Julie Lothion, Jean-Marc El Arid, Nathalie Soulé, Bruno Lefort, Marie-Catherine Vaillant, Jacques Poinso, Abdoul Gadirou Bah, Alaeddin Nassimi, Jean-Charles Jandali, Grégoire Nimbona, Michel Aupart, Alain Chantepie, Paul Neville\*

## RÉSUMÉ

**Objectif :** Comparer les résultats des différentes techniques de cure complète de canal atrioventriculaire complet (CAVc).

**Méthodes :** Entre 2004 et 2014, 29 enfants ont bénéficié d'une cure complète de CAVc au CHU de Tours (âge moyen =  $3,7 \pm 1,3$  mois). Les patients sont divisés en deux catégories : ceux ayant bénéficié d'une fermeture de CIV par patch ( $n = 9$ ) et ceux ayant bénéficié d'une fermeture de CIV sans patch : Wilcox-Nunn ( $n = 20$ ).

**Résultats :** On observait 10,3 % de décès. Le nombre de fuites postopératoires immédiates était significativement plus élevé chez les patches (89 %) que chez les Wilcox-Nunn (70 %) ( $p = 0,01$ ). Un seul patient (patch) a nécessité une nouvelle intervention pour fuite majeure de la VAVg ( $p = 0,3$ ). Le temps de CEC était significativement plus court ( $p = 0,003$ ) chez les Wilcox-Nunn avec  $129,8 \pm 119,7$  min contre  $157,6 \pm 39,2$  min chez les patches. Le temps de clampage aortique était significativement plus court ( $p = 0,003$ ) chez les Wilcox-Nunn avec  $91,5 \text{ min} \pm 60,5 \text{ min}$  contre  $115,4 \pm 31,3$  min chez les patches.

**Conclusion :** La technique de Wilcox-Nunn permet une diminution du temps de CEC et de clampage aortique avec des résultats similaires ou meilleurs que ceux des autres techniques.

**Mots clés :** cardiopathies congénitales, défauts septaux, chirurgie, CEC.

## ABSTRACT

*Short-term follow up of the Wilcox-Nunn method in whole atrio-ventricular septal defect treatment*

**Aim:** To compare the results of different methods for the repair atrio-ventricular septal defects (AVSD).

**Methods:** Between 2004 and 2014, 29 children benefited from AVSD repair at the Tours University Hospital (average age =  $3.7 \pm 1.3$  months). The patients were retrospectively divided into two groups: patients who benefited from AVSD closure with a patch ( $n=9$ ) and patients who benefited from AVSD closure without a patch, i.e. the Wilcox-Nunn method ( $n=20$ ).

**Results:** We observed a 10.3% death rate ( $n=3$ ). The number of leaks post-surgery was significantly higher in the patch method group (89%) than in the Wilcox-Nunn group (70%,  $p=0.01$ ). Only one patient (patch group) required a new procedure due to a major atrioventricular valve malfunction leak ( $p=0.3$ ). Cardiopulmonary bypass (CPB) time was significantly shorter ( $p=0.003$ ) in the Wilcox-Nunn method group ( $129.8 \pm 119.7$  min) than in the patch method group ( $157.6 \pm 39.2$  min). Similarly, aortic clamp time was significantly shorter ( $p=0.003$ ) in the Wilcox-Nunn method group ( $91.5 \text{ min} \pm 60.5 \text{ min}$ ) compared with the patch method group ( $115.4 \pm 31.3$  min).

**Conclusion:** The Wilcox-Nunn technique allows for a reduction in the time of aortic clamping and CPB with similar or better results than other techniques.

**Keywords:** congenital heart disease, septal defect, surgery, cardiopulmonary bypass.

## 1. INTRODUCTION

Le canal atrioventriculaire complet (CAVc) est défini par un orifice de communication unique entre les oreillettes et les ventricules. Il est le résultat du développement incomplet de la septalisation des oreillettes et des ventricules associée à des malformations des valves auriculoventriculaires (VAV) droite et gauche. Son origine embryologique est un défaut de développement de l'épine vestibulaire responsable d'une évolution déficitaire des bourgeons endocardiques. Cette anomalie concerne 4 % des cardiopathies congénitales qui représentent 1 % des naissances. Elle est très fréquemment associée à une trisomie 21 (T21) (syndrome de Down) : 20 % des trisomiques ont une forme de CAV et 2/3 des CAV ont une T21.

Les lésions anatomiques du CAVc associent : une communication interauriculaire (CIA) de type ostium primum (OP), une communication interventriculaire (CIV) d'admission, un orifice commun entre les oreillettes et les ventricules, des anomalies valvulaires et/ou sous-valvulaires, une bascule postérieure de l'anneau entraînant une réduction de la chambre d'admission et une élévation de la voie d'éjection sous-aortique du ventricule gauche (VG), et des anomalies du tissu de conduction [1]. La dimension de la CIV est variable, soit très large lorsque le feuillet supérieur est flottant ou avec des cordages très peu nombreux (types C), elle est plus petite dans les types A. Les voies de conduction ont un trajet anormal : le sinus coronaire est retrouvé à proximité de l'anneau auriculoventriculaire droit, le nœud auriculoventriculaire (NAV) se situe entre l'orifice du sinus coronaire et l'anneau auriculoventriculaire droit, dans la paroi de l'oreillette droite (OD). Le faisceau de His passe sous la valve inférieure du côté droit et siège à la partie supérieure de la crête interventriculaire, dans la zone d'attache de la valve inférieure et de l'anneau auriculoventriculaire. Il se divise en branche gauche, qui passe à la face gauche du SIV à sa partie médiane, et en branche droite qui continue au sommet de la crête [2].

Service de chirurgie cardiaque pédiatrique, hôpital Clocheville, CHU Tours, France.

\* Auteur correspondant : j.lothion@chu-tours.fr

Conflit d'intérêt : aucun. / Conflict of interest statement: none declared.

Cet article est issu d'un mémoire de DESC.

Le CAVc est responsable de nombreux shunts ; facultatifs (ventriculaire et auriculaire) et obligatoires (VG-OD et VD-OG) entraînant un hyperdébit pulmonaire et le développement rapide d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). L'HTAP est défini par une pression artérielle pulmonaire (PAP) supérieure au 2/3 de la pression artérielle systémique, elle était mesurée lors de l'ETT préopératoire. En l'absence de traitement chirurgical, la moitié des enfants décède, dans la première année de vie, d'insuffisance cardiaque ou de pneumopathie. Les survivants développent une HTAP fixée dès l'âge de 2 ans. On observe également fréquemment une insuffisance de la valve atrioventriculaire gauche (VAVg) responsable d'une insuffisance cardiaque. En pratique, les enfants porteurs d'un CAVc sont opérés entre 3 et 6 mois en fonction de leur tolérance clinique et de l'HTAP mesurée à l'échographie. Les enfants porteurs d'une T21 sont opérés plus précocement que les autres en raison d'une évolution plus rapide de leur HTAP [3]. Depuis la première cure complète de CAVc en 1955, les techniques chirurgicales ont évolué au cours du temps. La plus récente est la technique australienne : monopatch modifié de Wilcox et Nunn [4]. Le but de cette étude est de comparer les résultats des techniques plus anciennes à la technique australienne à court terme.

## 2. PATIENTS ET MÉTHODE

### 2.1. Patients

Entre le 1<sup>er</sup> janvier 2004 et le 31 décembre 2014, 29 enfants (âge < 18 ans) ont bénéficié d'une cure complète de CAVc au CHU de Tours (sexe masculin 55,2 % [n = 16], âge moyen = 3,7 ± 1,3 mois). Le suivi rétrospectif a été réalisé en 2015. Les patients inclus dans cette étude présentaient tous un CAVc complet équilibré ayant nécessité une cure complète avant l'âge de 7 mois. Ils ont tous bénéficié d'une cure complète de CAVc associant fermeture de l'OP, fermeture de la fente mitrale et fermeture de la CIV. Les patients présentant des malformations cardiaques associées en dehors d'un canal artériel perméable, d'une CIA ostium secundum fermée de manière directe ou d'un foramen ovale perméable ont été exclus.

Les patients sont divisés en deux catégories :

- les patients ayant bénéficié d'une fermeture de CIV par patch (n = 9) : technique monopatch de Rastelli (n = 4) ou double patch (n = 5) ;
- les patients ayant bénéficié d'une fermeture de CIV sans patch : réparation monopatch modifié ou technique de Wilcox-Nunn (n = 20).

La décision de fermer la CIV de manière directe était prise si la hauteur de la CIV entre la crête septale et le plancher valvulaire était inférieure à 10 mm. La taille de la CIV était mesurée à l'ETT préopératoire puis analysée par le chirurgien en peropératoire.

Dans le groupe des enfants ayant bénéficié d'un patch de fermeture de CIV, on notait 55,6 % de sujets de sexe masculin (5/8), l'âge moyen était de 3,8 ± 1,1 mois. Dans le groupe des patients ayant bénéficié d'une technique de Wilcox-Nunn, on notait 55,0 % de sujets de sexe masculin (11/20), l'âge moyen était de 3,7 ± 1,3 mois. La fuite de la VAVg préopératoire était analysée par échographie transthoracique (ETT). Elle était cotée de 0 à 4 en fonction de son importance : 0 = pas de fuite, 1 = fuite minimale, 2 = fuite modérée, 3 = fuite importante, 4 = fuite sévère. Le suivi postopératoire a été effectué par ETT réalisée en postopératoire immédiat, à 3 mois, 6 mois, 9 mois, 1 an et 18 mois.

### 2.2. Techniques chirurgicales

Toutes les interventions ont été réalisées par sternotomie médiane, sous circulation extracorporelle (CEC) mise en place entre l'aorte ascendante et les deux veines caves, la veine cave supérieure (VCS) est canulée via l'oreillette droite. La CEC était démarrée après contrôle du canal artériel, et réalisée en normothermie. L'asystolie était obtenue par injection d'une cardioplegie sanguine chaude hyperpotassique antérograde réalisée dans la racine de l'aorte après clampage aortique et réitérée toutes les 10 minutes jusqu'au déclampage aortique. L'abord du CAVc était fait par atriotomie droite parallèle au sillon auriculoventriculaire, de l'auricule droit jusqu'à la zone située en avant de la canule cave inférieure.

### 2.3. Technique monopatch de Rastelli [2]

Le premier temps consiste à placer des points de repère sur la commissure septale et sur le point de rencontre des trois composants valvulaires gauches : feuillet supérieur gauche, feuillet inférieur gauche et feuillet latéral gauche (point central) [figure 1A]. Pour le CAVc type A de Rastelli, le composant supérieur n'a pas à être incisé car il existe une séparation entre les composants supérieurs gauche et droit. Pour le type C, le feuillet supérieur est incisé depuis le bord libre jusqu'à l'anneau [figure 1B]. L'incision passe légèrement à droite du SIV. Le point de la commissure septale est un repère important pour placer les deux feuillets au même niveau, en se servant de la position du feuillet inférieur gauche qui est maintenu sur le septum par des cordages. Le composant inférieur est incisé au bistouri puis aux ciseaux en déplaçant l'incision vers le côté droit pour laisser davantage de tissu vers le côté gauche. Le patch (Goretex® 0,4 mm, péricarde

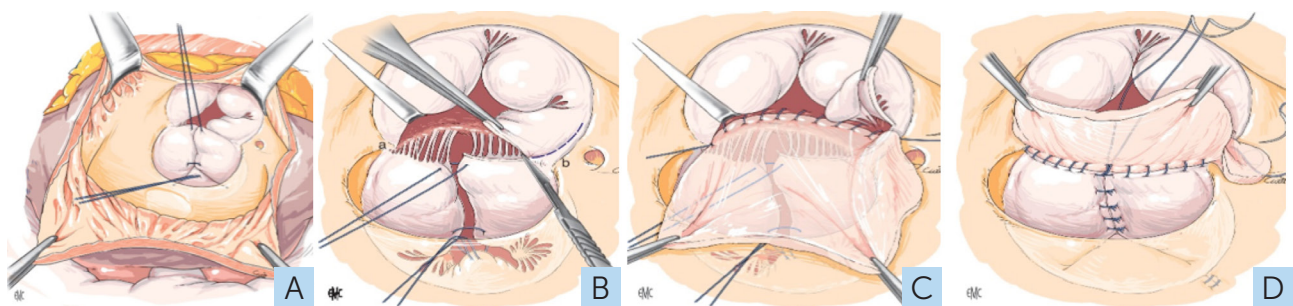


Figure 1. Technique du monopatch de Rastelli [Chauvaud et al., EMC 2012].

A : mise en place des points repères ; B : incision du composant inférieur dans le type C ; C : suture du patch sur la crête du SIV ; D : passage du point de commissure septale dans le patch et fermeture de la fente.

autologue ou hétérologue) est suturé sur le bord droit du SIV [figure 1C]. Les points situés sous le sinus coronaire sont particulièrement superficiels pour éviter les voies de conduction. Il est donc nécessaire de rester du côté droit du septum, et du tissu valvulaire au niveau de l'anneau. La fixation des feuillets valvulaires gauches sur le patch est faite soit par un surjet, soit par des points séparés en « U » transfixiants. Le point de repère de la commissure septale est passé à travers le patch. Ensuite la « fente » est fermée depuis le septum jusqu'au bord libre. La suture est faite en points séparés ou bien avec un surjet passé [figure 1D]. Le surjet de fermeture de l'OP passe entre le sinus coronaire et le bord de l'OP, il est passé superficiellement de manière à ne pas léser les voies de conduction. Ensuite, le composant inférieur droit est fixé sur le patch à la même hauteur que le composant inférieur gauche.

#### 2.4. Technique double patch [5]

Cette technique est plus récente. La valve inférieure est incisée et les points de repère sont placés sur la commissure septale et sur le point d'affrontement des trois feuillets. Le patch de fermeture de la CIV a la forme d'un demi-cercle. Il est suturé sur le bord droit du septum. En arrière vers le sinus coronaire, les mêmes précautions sont prises pour éviter le faisceau de His. Les feuillets valvulaires gauches supérieur et inférieur sont suturés sur la partie haute horizontale du patch par un surjet ou des points séparés. Une échancrure est faite à la partie médiane du patch pour recevoir la commissure septale qui devient à ce niveau une surface de coaptation par rapprochement des composants supérieur et inférieur. Le patch de fermeture de l'OP est suturé en laissant le sinus coronaire du côté droit. La suture au niveau des valves permet de renforcer la suture des composants valvulaires. Pour le type C, les deux valves antérieure et postérieure sont incisées comme pour la technique du monopatch de Rastelli.

#### 2.5. Technique du monopatch modifié : Wilcox-Nunn

Cette technique a été décrite en Australie par Wilcox en 1997 puis par Nunn en 1999 [4,6]. Elle consiste à transformer un CAVc en CAV partiel en abaissant le plancher valvulaire sur la crête septale pour fermer la CIV. La suture est effectuée en plaçant des points pledgettés de Prolène® 5:0 sur le versant ventriculaire droit de la crête ventriculaire. Ces points sont ensuite passés à travers les feuillets valvulaires au niveau de la ligne de démarcation des feuillets droit et gauche puis à travers le patch de Goretex® 0,4 mm ou de péricarde autologue ou hétérologue [7,8] [figure 2]. Le patch est ensuite assujéti aux berges de l'OP par des surjets en laissant le sinus coronaire à droite.

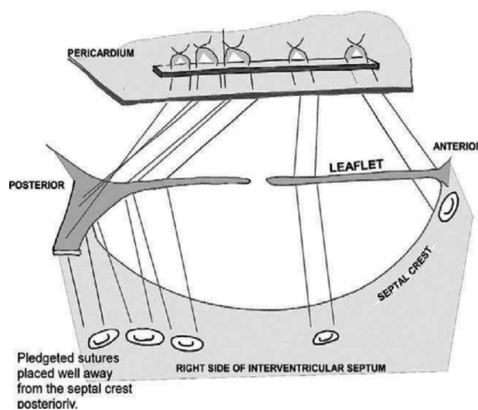


Figure 2. Technique du monopatch modifié de Wilcox-Nunn [Backer et al., APC 2009].

Cette technique a pour avantages d'être plus rapide (diminution du temps de clampage aortique et de CEC) [6] et de limiter la taille du patch. Sa principale limite est la taille de la CIV ; si celle-ci est supérieure à 10 mm, il n'est pas possible d'abaisser le plancher valvulaire sur la crête septale sans risquer une obstruction de la voie d'éjection gauche.

#### 2.6. Analyse statistique

Les données (âge) et résultats quantitatifs (temps de CEC et de clampage aortique) des deux catégories de patients (Wilcox-Nunn et patches) ont été comparés par le test non paramétrique de Mann-Whitney.

Les données qualitatives préopératoires (HTAP, T21) et postopératoire (décès, fuite de la VAVg, CIV résiduelle et bloc auriculo-ventriculaire du troisième degré (BAV III)) des deux catégories de patients ont été comparées par le test exact de Fisher.

### 3. RÉSULTATS

Sur les 29 patients opérés, 55,2 % présentaient une HTAP préopératoire (n = 16) : 55,6 % chez les patches (5/9) et 55,0 % chez les Wilcox-Nunn (11/20).

On retrouvait 79,3 % (n = 23) d'enfants atteints de T21 : 88,9 % chez les patches (8/9) et 75,0 % chez les Wilcox-Nunn (15/20).

Les données échographiques préopératoires de la VAVg retrouvaient :

- 9 valves non fuyantes : 2 chez les patches et 7 chez les Wilcox-Nunn ;
- 9 fuites grade 1 : 4 chez les patches et 5 chez les Wilcox-Nunn ;
- 10 fuites grade 2 : 3 chez les patches et 7 chez les Wilcox-Nunn ;
- et 1 fuite grade 3 chez un Wilcox-Nunn.

Nous avons pu comparer les deux catégories de patients (Wilcox-Nunn et patches) car on ne retrouvait de différence significative ni au niveau de l'âge de la chirurgie (p = 0,6), ni des fuites de la VAVg préopératoire (p = 0,7) ni de la proportion d'enfants atteints de T21 (p = 0,6) ou d'HTAP (p = 1).

Sur les 29 patients ayant bénéficié d'une cure complète de CAVc, on observe 10,3 % de décès (n = 3) dont 6,9 % (2/29) en postopératoire immédiat : un en raison d'un obstacle sous-aortique majeur (Wilcox-Nunn) et un par défaillance cardiaque globale (patches), et 3,4 % (1/29) de décès à distance (> 30 jours), de cause extracardiaque (hyperthermie maligne) (patch). On n'observait pas de différence significative entre les deux catégories, que ce soit pour les décès totaux (p = 0,2) ou les décès postopératoires (p = 0,5).

#### 3.1. Suivi postopératoire immédiat

Les ETT postopératoires réalisées en réanimation directement après le retour de l'enfant retrouvaient [figure 3] :

- 7 VAVg non fuyantes : 1 patch et 6 Wilcox-Nunn, soit 11,1 % et 30 % ;
- 14 fuites grade 1 : 5 patches et 9 Wilcox-Nunn, soit 55,6 et 45 % ;
- 7 fuites grade 2 : 3 patches et 4 Wilcox-Nunn, soit 33,3 et 20 % ;
- 1 fuite grade 3 chez Wilcox-Nunn, soit 5 % ;
- 0 fuite grade 4.

Le nombre de fuites postopératoires était significativement plus élevé chez les patches (89 %) que chez les Wilcox-Nunn (70 %) (p = 0,01). La présence d'une HTAP préopératoire n'entraînait pas de différence significative en termes de fuite postopératoire que ce soit pour toute la série (p = 0,7), pour les Wilcox-Nunn (p = 1) ou pour les patches (p = 1). Les patients atteints de T21 ne présentaient pas moins de fuites postopératoires que ce soit pour toute la série (p = 1), pour les patches (p = 1) ou pour les

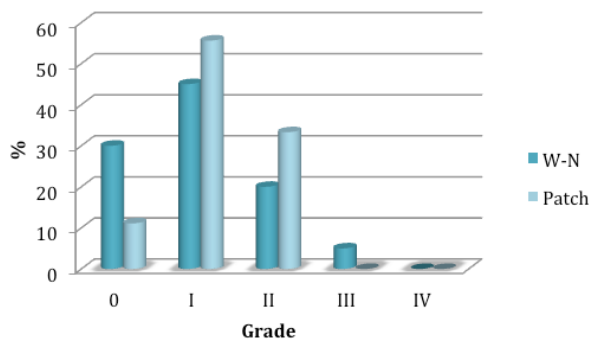


Figure 3. Fuites de la valve auriculoventriculaire gauche postopératoire immédiat.

Wilcox-Nunn ( $p = 0,3$ ). On retrouvait 48,3 % de CIV résiduelles restrictives ( $n = 14$ ) sans différence significative entre les deux catégories ( $p = 0,7$ ) avec 55,6 % (5/9) chez les patchs et 45,0 % (9/20) chez les Wilcox-Nunn. Sur les 29 enfants opérés, un seul enfant (patch) a présenté un BAV III postopératoire ( $p = 0,3$ ), et un (Wilcox-Nunn) a présenté une obstruction de la chambre de chasse du VG sans que la différence soit significative entre les deux catégories ( $p = 1$ ).

### 3.2. Suivi à distance

L'évolution dans le temps des fuites de la VAVg en fonction des différentes catégories est représentée par le tableau 1.

On ne retrouvait pas de différence significative pour les fuites postopératoires entre les patchs et les Wilcox-Nunn, que ce soit à 6 mois ( $p = 1$ ), à 1 an ( $p = 0,3$ ) ou à 18 mois ( $p = 0,1$ ) postopératoire.

### 3.3. Reprises chirurgicales

Sur les 29 patients opérés, seulement 1 seul patient, qui avait bénéficié d'une fermeture de CIV par patch, a nécessité une nouvelle intervention pour fuite majeure de la VAVg ( $p = 0,3$ ). Ce patient était atteint de T21 ( $p = 1$ ) et présentait une HTAP préopératoire. Il a été réopéré à J7 et J30 et il est décédé à distance d'une hyperthermie maligne.

### 3.4. CEC et clampage aortique

Le temps de CEC moyen était de  $138,4 \pm 101,6$  min. Il était significativement plus court ( $p = 0,003$ ) chez les Wilcox-Nunn avec

$129,8 \pm 119,7$  min contre  $157,6 \pm 39,2$  min chez les patchs. Le temps de clampage aortique moyen était de  $98,9 \pm 53,7$  min. Il était significativement plus court ( $p = 0,003$ ) chez les Wilcox-Nunn avec  $91,5 \pm 60,5$  min contre  $115,4 \pm 31,3$  min chez les patchs [figure 4].

## 4. DISCUSSION

Le but de notre étude était de comparer les données peropératoires (temps de CEC et de clampage) et les résultats de la technique chirurgicale de Wilcox-Nunn par rapport aux techniques de cure de CAVc plus anciennes comme la technique double patch et la technique monopatch de Rastelli. Les deux populations étaient comparables puisqu'il n'existait pas de différence significative en termes d'âge ( $p = 0,6$ ), d'HTAP préopératoire ( $p = 1$ ), de T21 ( $p = 1$ ) et de fuite de la VAVg préopératoire ( $p = 0,7$ ). Sur les 29 cures de CAVc, seulement une (fermeture CIV par patch) a nécessité une reprise chirurgicale rapide pour fuite majeure de la VAVg ( $p = 0,3$ ). On retrouvait un temps de CEC et de clampage aortique significativement plus court ( $p = 0,003$ ) avec la technique de Wilcox-Nunn qu'avec la technique de fermeture de CIV par patch. On retrouvait également significativement moins de fuites de la VAVg postopératoire avec la technique de Wilcox-Nunn ( $p = 0,01$ ). On ne retrouvait pas de différence significative en terme de BAV III postopératoire ( $p = 0,3$ ), de CIV résiduelle ( $p = 0,7$ ) et d'obstruction de la chambre de chasse du VG ( $p = 1$ ).

Les chirurgiens préférant les techniques plus anciennes (Rastelli et double patch) à la technique de Wilcox-Nunn s'inquiètent du potentiel d'obstruction de la voie d'éjection gauche [9] causée par la valve AV « tirant » jusqu'à la crête de la CIV et par le risque de CIV résiduelle. Pourtant les données de la littérature sont similaires à nos résultats et donc favorables à la technique de Wilcox-Nunn avec une diminution du temps de CEC et de clampage aortique, pas de différence significative en termes de CIV résiduelle et d'obstruction sous aortique, et une diminution des fuites de la VAVg postopératoire [4,6,9,10].

L'obstruction de la voie d'éjection gauche est, après l'insuffisance de la VAVg, la deuxième cause de réintervention des CAVc [4,11, 12]. Elle est expliquée en raison d'une anatomie différente de cette voie d'éjection entre les CAV et les cœurs normaux. Dans le CAV, on observe une bascule postérieure de l'anneau auriculoventriculaire qui entraîne un rétrécissement de la voie d'entrée (inlet) et un allongement de la voie de sortie du VG (outlet) avec

Tableau 1. Évolution de la fuite de valve auriculoventriculaire gauche.

	Fuite grade	Postopératoire	3 mois	6 mois	9 mois	1 an	18 mois
Patchs	0	1	2	1	0	0	0
	I	5	1	2	1	1	2
	II	3	4	3	3	3	3
	III	0	0	1	1	1	0
	n =	9	7	7	5	5	5
Wilcox-Nunn	0	6	4	3	5	7	5
	I	9	13	11	8	6	5
	II	4	2	5	5	4	1
	III	1	0	0	1	1	0
	n =	20	19	19	19	18	11
N =	29	26	26	24	23	16	

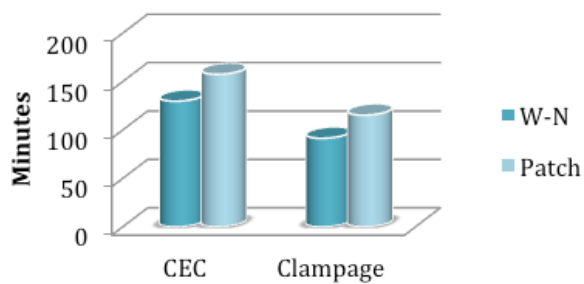


Figure 4. Temps de circulation extracorporelle et temps de clampage aortique.

orientation et rapprochement latéral des piliers (rapport voie d'entrée/voie de sortie > 1) ; on parle alors de voie sous-aortique en « col de cygne » [11,13].

En raison de l'allongement de la chambre de chasse du VG, la fermeture de la CIV peut entraîner une obstruction sous-aortique qui peut être immédiate ou se développer au cours du temps avec la croissance de l'enfant. Le diamètre de la chambre de chasse est donc un élément important à surveiller lors du suivi à court et moyen termes de ces enfants. Dans notre étude, on ne retrouvait qu'un seul cas d'obstruction sous-aortique apparu immédiatement après la chirurgie ; cette complication était responsable du décès de l'enfant après cure complète par la technique de Wilcox-Nunn.

Différents facteurs de risque de réopération pour une insuffisance de la VAVg ont été mis en évidence au cours du temps. Celui que l'on retrouve dans la plupart des études est l'absence de T21 [11,14-16] ; la T21 serait donc un facteur protecteur de réintervention. Cela est expliqué par un meilleur développement du tissu des composants valvulaires gauches chez les T21 [14,15, 17] ainsi qu'une absence d'anomalie valvulaire gauche [14,17] à type de double orifice pilier unique avec valve en parachute ou hypoplasie du composant latéral gauche. La principale difficulté de réparation de la VAVg étant la pauvreté des tissus, on observe donc de meilleurs résultats de la plastie de la VAVg chez les patients atteints de T21 avec moins de fuites postopératoires immédiates et moins de reprises chirurgicales tardives. Le seul patient réopéré pour fuite de la VAVg dans notre étude présentait une trisomie 21 ( $p = 1$ ).

Les autres facteurs de risque de reprise chirurgicale mis en évidence sont l'âge inférieur à 3 mois et le poids inférieur à 4 kg [15]. On retrouve aussi la dilatation de l'anneau atrioventriculaire unique qui est plus fréquente chez les enfants opérés plus tardivement (> 6 mois).

L'HTAP préopératoire est un facteur de gravité ; elle se développe plus rapidement chez les enfants atteints de T21 [15] en raison de différences physiologiques pulmonaires. Les enfants atteints de T21 sont donc majoritairement opérés dès 3 mois de vie afin de réaliser la cure complète avant une fixation des résistances vasculaires pulmonaires. Pendant longtemps en raison d'une mortalité périopératoire élevée chez les enfants opérés avant l'âge de 1 an, le cerclage de l'artère pulmonaire a été utilisé afin de prévenir le développement d'une HTAP fixée [18]. Les seules contre-indications au cerclage à cette époque étaient une IM importante (III-IV/IV) et un shunt VG-OD massif [18]. Avec l'amélioration des techniques de CEC et de réparation chirurgicale, la mortalité périopératoire des enfants de moins de 1 an a été fortement diminuée ; le cerclage de l'AP dans le CAVc n'est aujourd'hui réservé qu'à certaines indications précises comme

les CAVc déséquilibrés, associés à d'autres malformations cardiaques (CIV multiples...), à des malformations extracardiaques graves (omphalocèle...) ou à des pathologies pulmonaires chroniques [19]. Lorsqu'il est indiqué, il est réalisé de manière classique avec comme objectifs : un gradient égal à 45 mmHg, une saturation en oxygène autour de 80 % sous 21 % de  $\text{FiO}_2$  et des pressions artérielles pulmonaires systoliques post-cerclage autour de 30-35 mmHg.

Une technique de cure de CAVc sans patch a été décrite dans une étude réalisée par Aramendi et al. en 2006. Cette technique consiste à fermer la CIV par la technique de Wilcox-Nunn, fermer complètement la fente mitrale et fermer l'OP de manière directe par un surjet entre les berges de l'OP et le tissu tricuspide, à 1 mm de la suture de la VAV sur la crête septale. Seulement 3 patients ont bénéficié de cette technique avec des résultats postopératoires satisfaisants en termes de fuite de la VAVg, de CIV résiduelle et de BAV III postopératoire [20]. Toutefois, cette technique n'ayant jamais été reproduite, on peut penser que les résultats à long terme n'étaient pas comparables à ceux des patients ayant bénéficié de cure complète de CAVc avec utilisation de patch.

Les limites de cette étude sont : son caractère rétrospectif qui ne permet pas une superposition totale des comptes rendus opératoires et échographiques, l'absence de données échographiques et peropératoires sur le type de CAVc selon la classification de Rastelli et sur les anomalies valvulaires observées et la multiplicité des opérateurs échographiques et chirurgicaux ( $n > 2$ ).

Le point fort de cette étude est l'homogénéité des patients de la série puisque les patients inclus étaient tous : porteurs de CAVc (CIA OP, anneau atrioventriculaire unique, CIV d'admission et fente mitrale), sans anomalie associée pouvant allonger de manière significative les temps opératoires ou jouer sur le pronostic (tétralogie de Fallot, CIV multiples...). De plus ces patients étaient âgés de moins de 7 mois et comparables en termes de T21, d'HTAP et de fuite de la VAVg préopératoire.

## 5. CONCLUSION

Le CAVc reste une malformation cardiaque complexe et grave malgré l'amélioration permanente des techniques chirurgicales. La technique de cure complète de CAVc mise au point par Wilcox et Nunn est maintenant largement utilisée. Ses avantages principaux sont la diminution du temps de CEC et de clampage aortique. Ses résultats en termes de mortalité, fuite postopératoire de la VAVg, BAV III, CIV résiduelle et obstruction de la chambre de chasse du VG sont similaires ou meilleurs que ceux des techniques de fermeture de CIV par patch.

## RÉFÉRENCES

- Houyel L. Embryologie du cœur normal. EMC Cardiol. 2009 Jan;4(2):1-26.
- Chauvaud S. Canal atrioventriculaire. EMC Tech Chir Thorax. 2012 Jun;7(2):1-17.
- Kobayashi M, Takahashi Y, Ando M. Ideal timing of surgical repair of isolated complete atrioventricular septal defect. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2007;6(1):24-6.
- Wilcox BR, Jones DR, Frantz EG et al. Anatomically sound, simplified approach to repair of "complete" atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1997;64(2):487-93; discussion 493-4.
- Mavroudis C, Backer CL. The two-patch technique for complete atrioventricular canal. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1997;9(1): 35-43.

6. Backer C, Kaushal S, Mavroudis C. Modified single-patch technique: Repairing complete atrioventricular septal defect. *Ann Pediatr Cardiol.* 2009;2(1):51.
7. Backer CL, Stewart RD, Mavroudis C. What is the best technique for repair of complete atrioventricular canal? *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2007;19(3):249-57.
8. Nicholson IA, Nunn GR, Sholler GF, Hawker RE, Cooper SG, Lau KC, et al. Simplified single patch technique for the repair of atrioventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118(4):642-6.
9. Backer CL, Eltayeb O, Mongé MC et al. Modified single patch: are we still worried about subaortic stenosis? *Ann Thorac Surg.* 2015 May;99(5):1671-5; discussion 1675-6.
10. Backer CL, Stewart RD, Bailliard F, Kelle AM, Webb CL, Mavroudis C. Complete atrioventricular canal: comparison of modified single-patch technique with two-patch technique. *Ann Thorac Surg.* 2007;84(6):2038-46; discussion 2038-46.
11. Stulak JM, Burkhart HM, Dearani JA et al. Reoperations after repair of partial atrioventricular septal defect: a 45-year single-center experience. *Ann Thorac Surg.* 2010;89(5):1352-9.
12. 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.
13. Anderson RH, Neches WH, Zuberbuhler JR, Penkoske PA. Scooping of the ventricular septum in atrioventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;95(1):146.
14. Al-Hay AA, MacNeill SJ, Yacoub M, Shore DF, Shinebourne EA. Complete atrioventricular septal defect, Down syndrome, and surgical outcome: risk factors. *Ann Thorac Surg.* 2003;75(2):412-21.
15. Dodge-Khatami A, Herger S, Rousson V et al. Outcomes and reoperations after total correction of complete atrio-ventricular septal defect. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg.* 2008;34(4):745-50.
16. Kozak MF, Kozak ACLFBM, Marchi CHD, Hassem Sobrinho Junior S, Croti UA, Moscardini AC. Factors associated with moderate or severe left atrioventricular valve regurgitation within 30 days of repair of complete atrioventricular septal defect. *Rev Bras Cir Cardiovasc Órgão Of Soc Bras Cir Cardiovasc.* 2015;30(3):304-10.
17. Lange R, Guenther T, Busch R, Hess J, Schreiber C. The presence of Down syndrome is not a risk factor in complete atrioventricular septal defect repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;134(2):304-10.
18. Silverman N, Levitsky S, Fisher E, DuBrow I, Hastreiter A, Scagliotti D. Efficacy of pulmonary artery banding in infants with complete atrioventricular canal. *Circulation* 1983;68(3 Pt 2):II148-153.
19. Dhannapuneni RRV, Gladman G, Kerr S, Venugopal P, Alphonso N, Corno AF. Complete atrioventricular septal defect: outcome of pulmonary artery banding improved by adjustable device. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141(1):179-82.
20. Aramendi JI, Rodriguez MA, Luis T, Voces R. No patch technique for complete atrioventricular canal repair. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2006;5(4):349-52.