

# CANAL ATRIO- VENTRICULAIRE COMPLET

DIU de Réanimation Chirurgicale des Cardiopathies Congénitales  
Dr JB. MOUTON - Service Pr JB. THAMBO  
Cardiopathies Congénitales  
CHU BORDEAUX

# CAVC – Epidémiologie

- 4 à 6% des cardiopathies congénitales
- Cardiopathie classique de la T21 (50 à 70% de T21 et 20 à 30% des T21 ont un CAV +/- C)
- Accessible au diagnostic anténatal
- Échocardiographie fondamentale :
  - Bilan morphologique complet : CAVC isolé ou associé (obstruction voie droite = CAV Fallot ou obstruction voie gauche)
  - Bilan de retentissement du shunt G-D
- Chirurgie avant 6 mois

# CAVC - Définition

Large communication anormale de la croix du cœur associant :

- CIA ostium primum,
  - CIV septum d'admission,
  - Anneau auriculo-ventriculaire commun avec valve auriculo-ventriculaire de quatre ou cinq feuillets...
- 
- CAV partiel : CIA OP, VAV unique, pas de CIV
  - CAV intermédiaire: CIV restrictive

ASD

Common AV valve

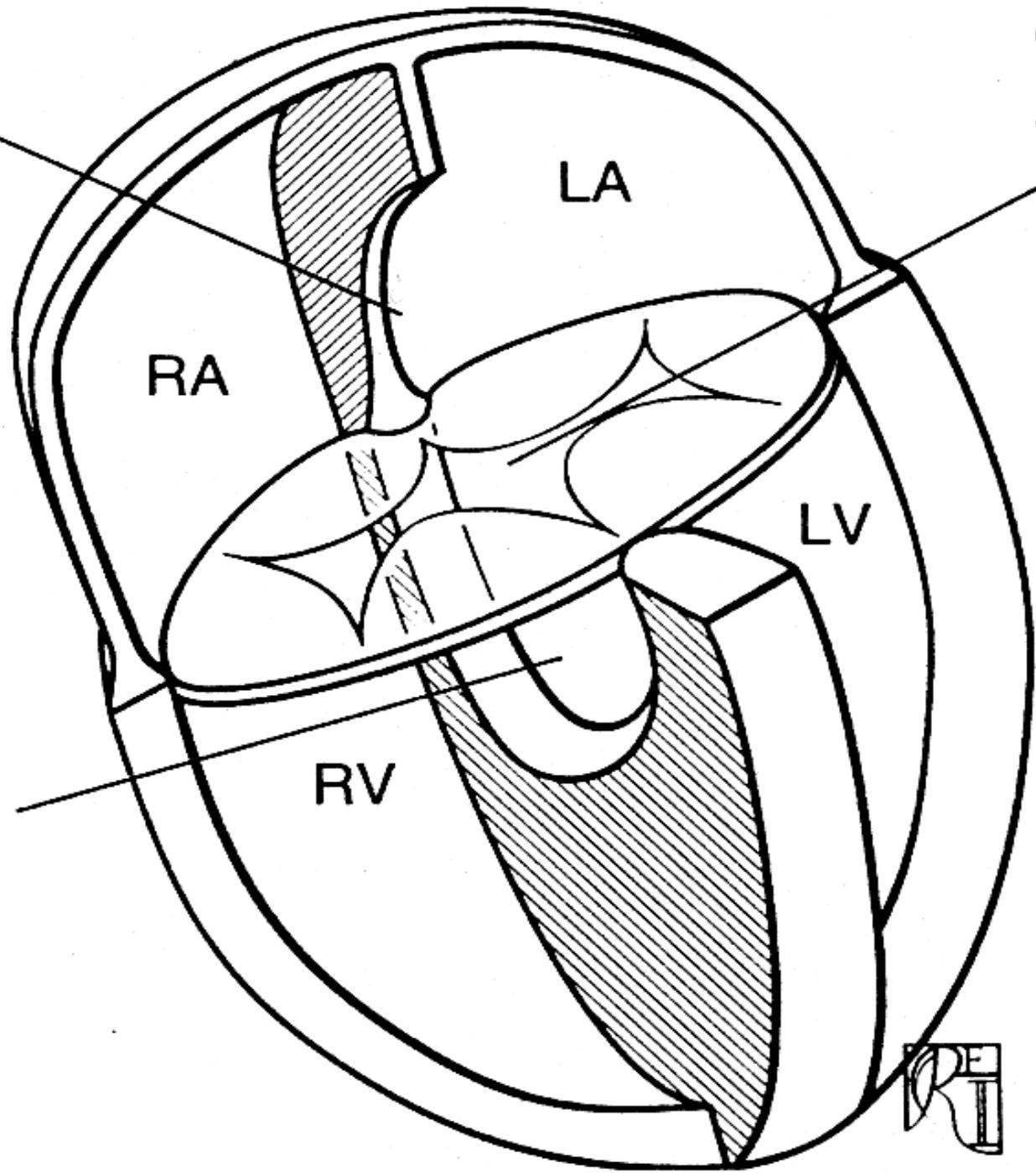
LA

RA

LV

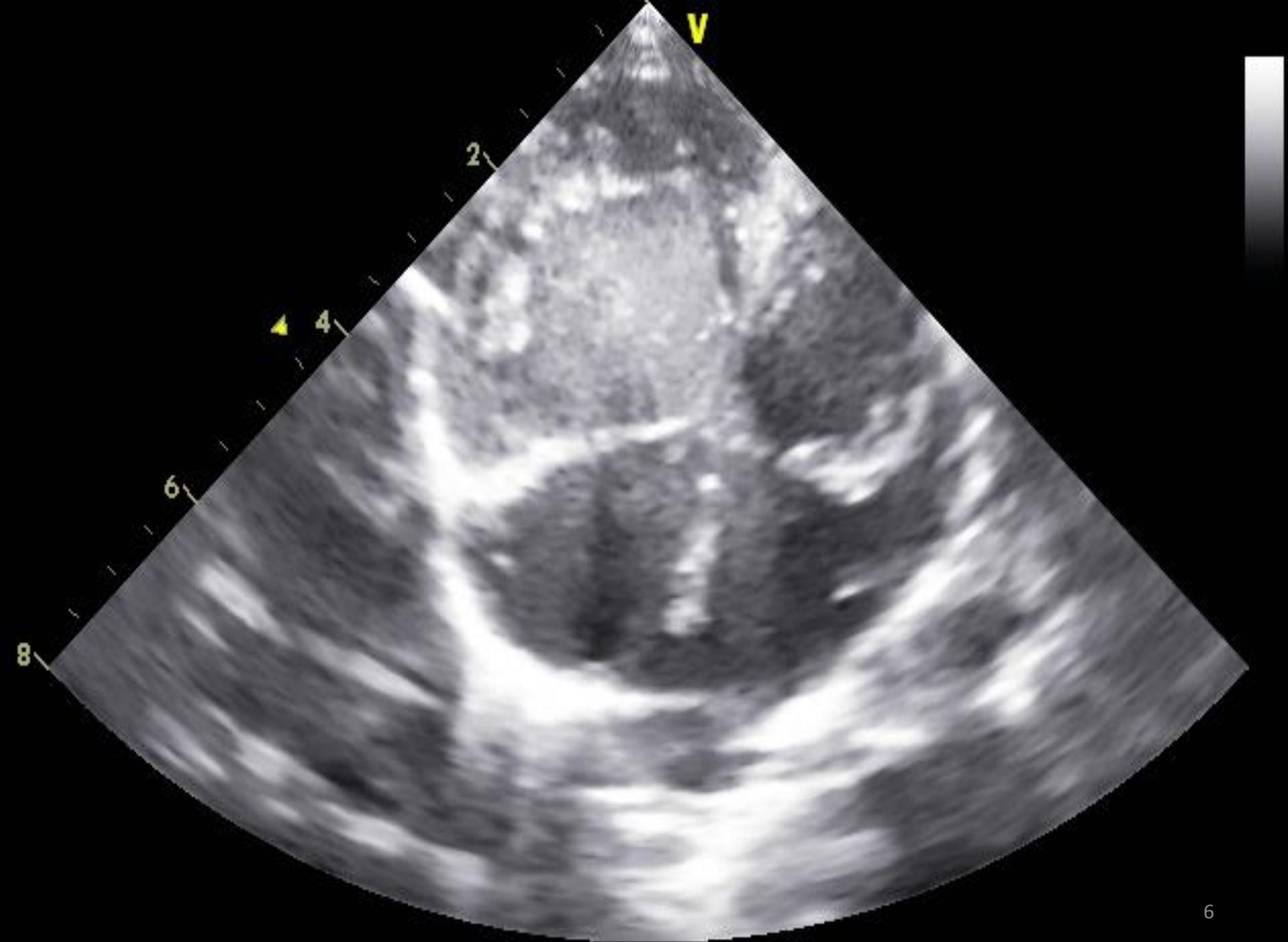
VSD

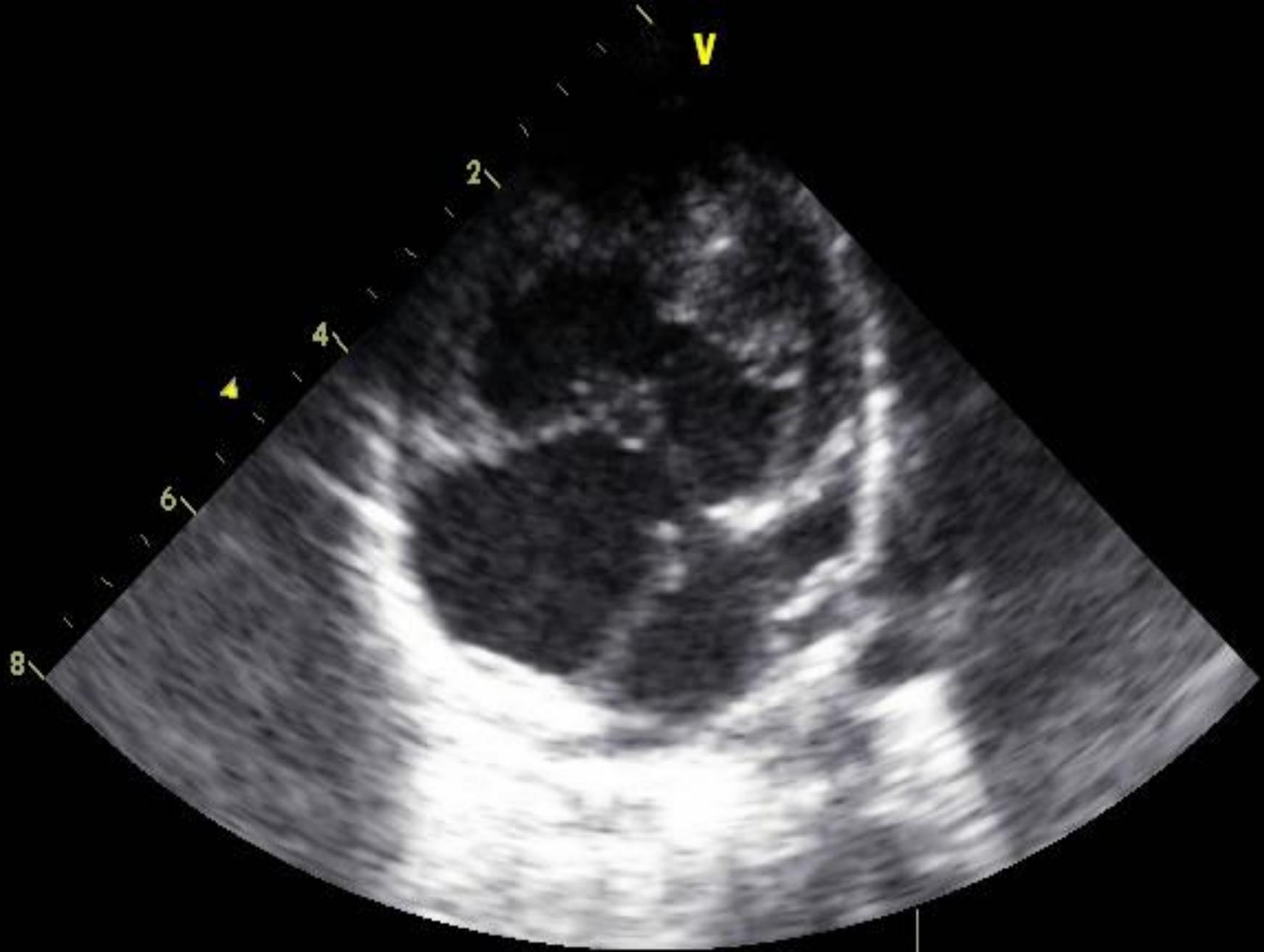
RV

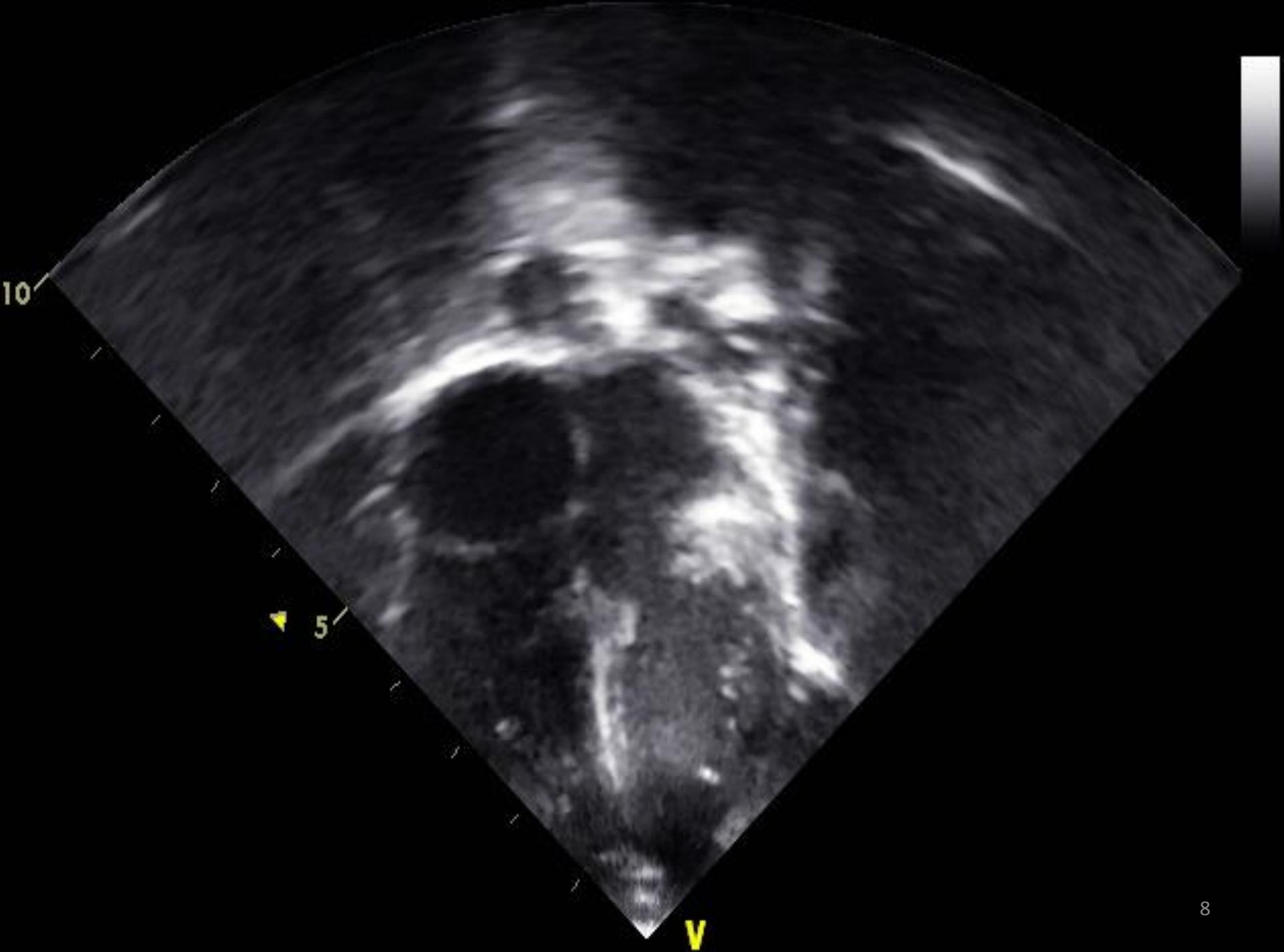


# Formes Nosologiques

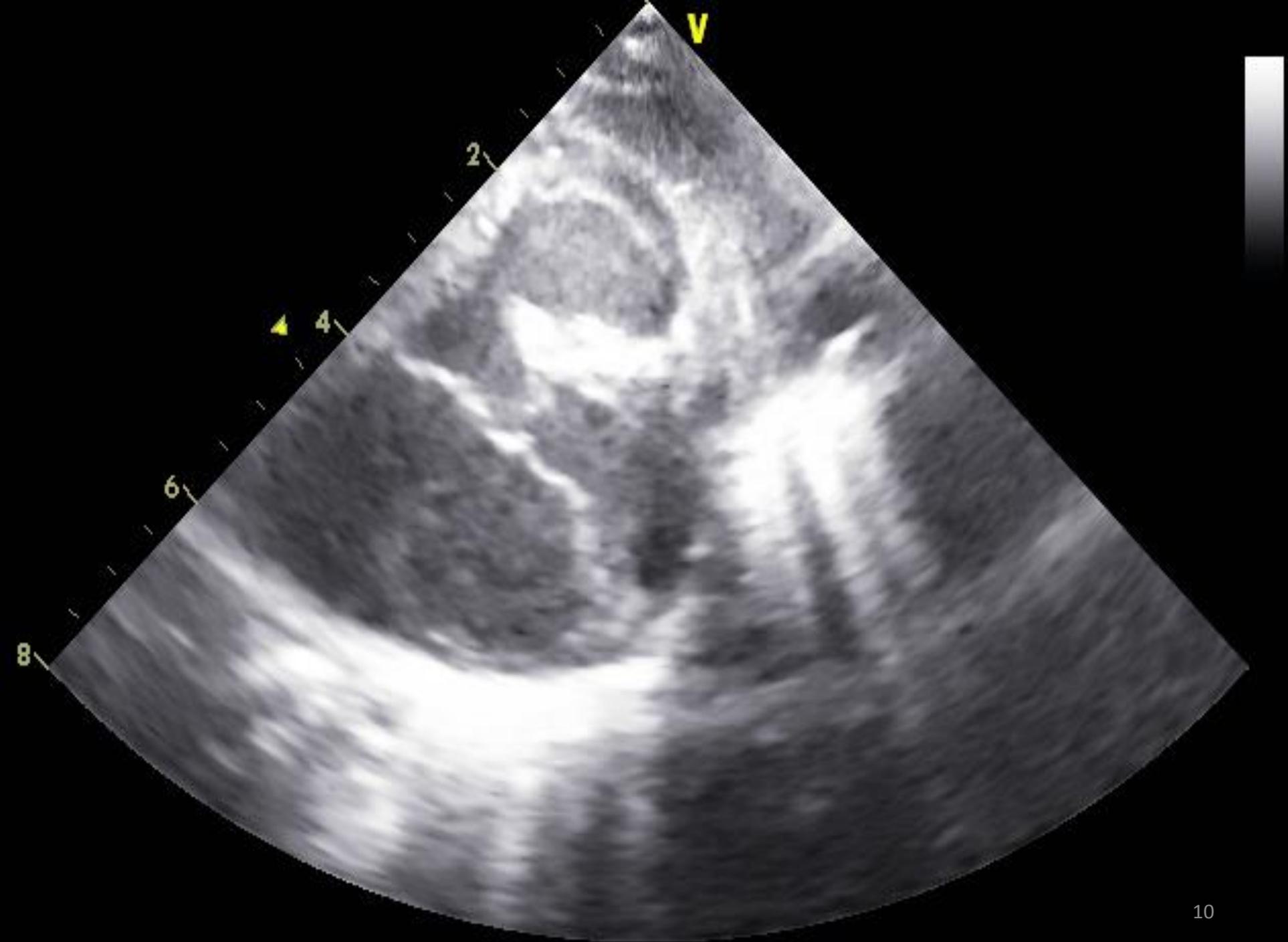
- Isolé
- Malformations associées :
  - CIV et CIA additionnelles
  - Obstruction des voies de sorties +++
  - Coarctation
  - Anomalies valvulaires +++
- Équilibrés / déséquilibrés :
  - Réparation UNI / BI ventriculaires
- Cas particuliers des « Hétérotaxies »





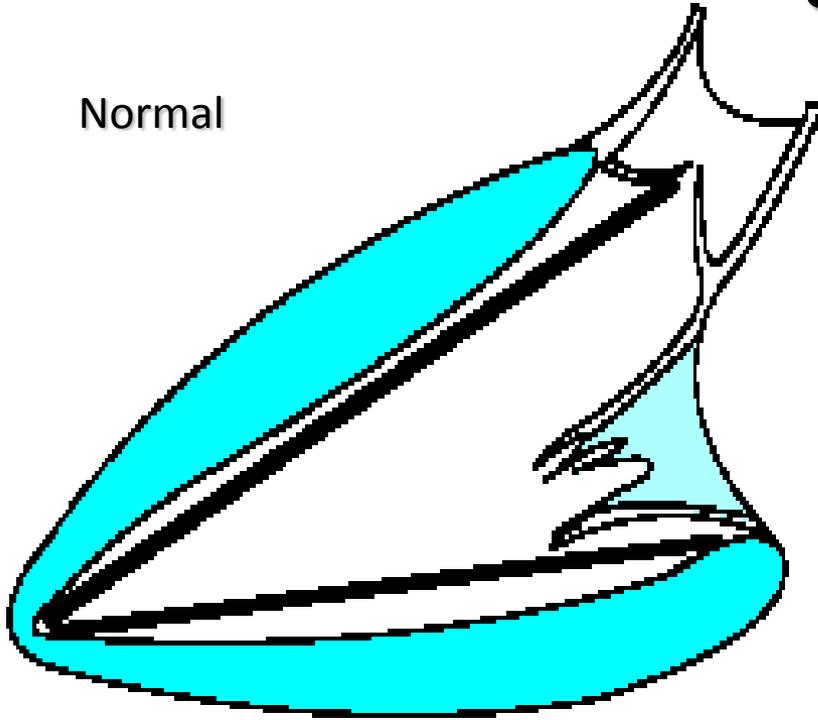




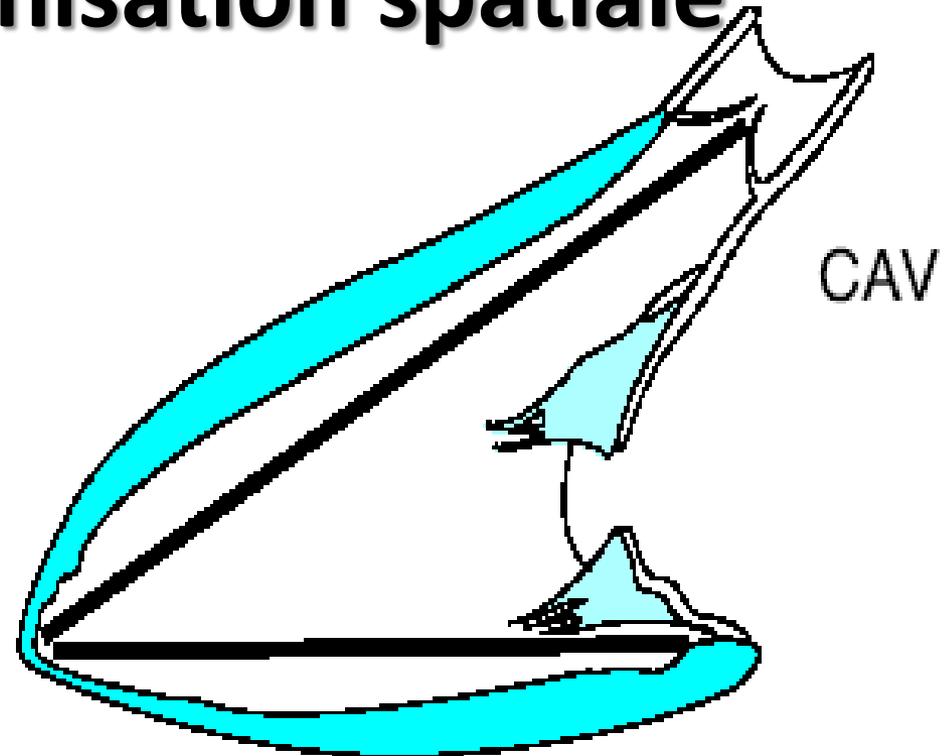


# Anatomie : désorganisation spatiale

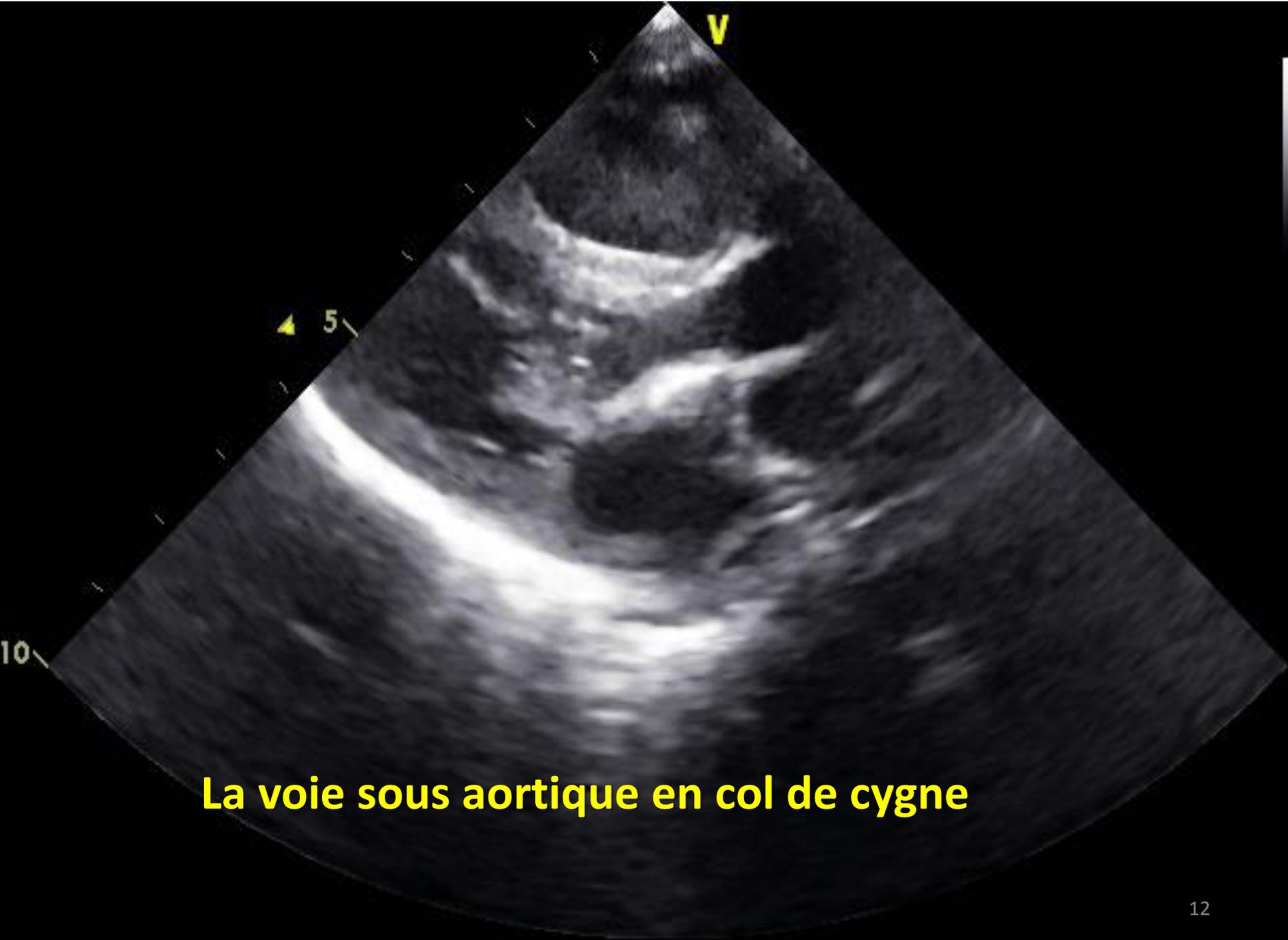
Normal



N

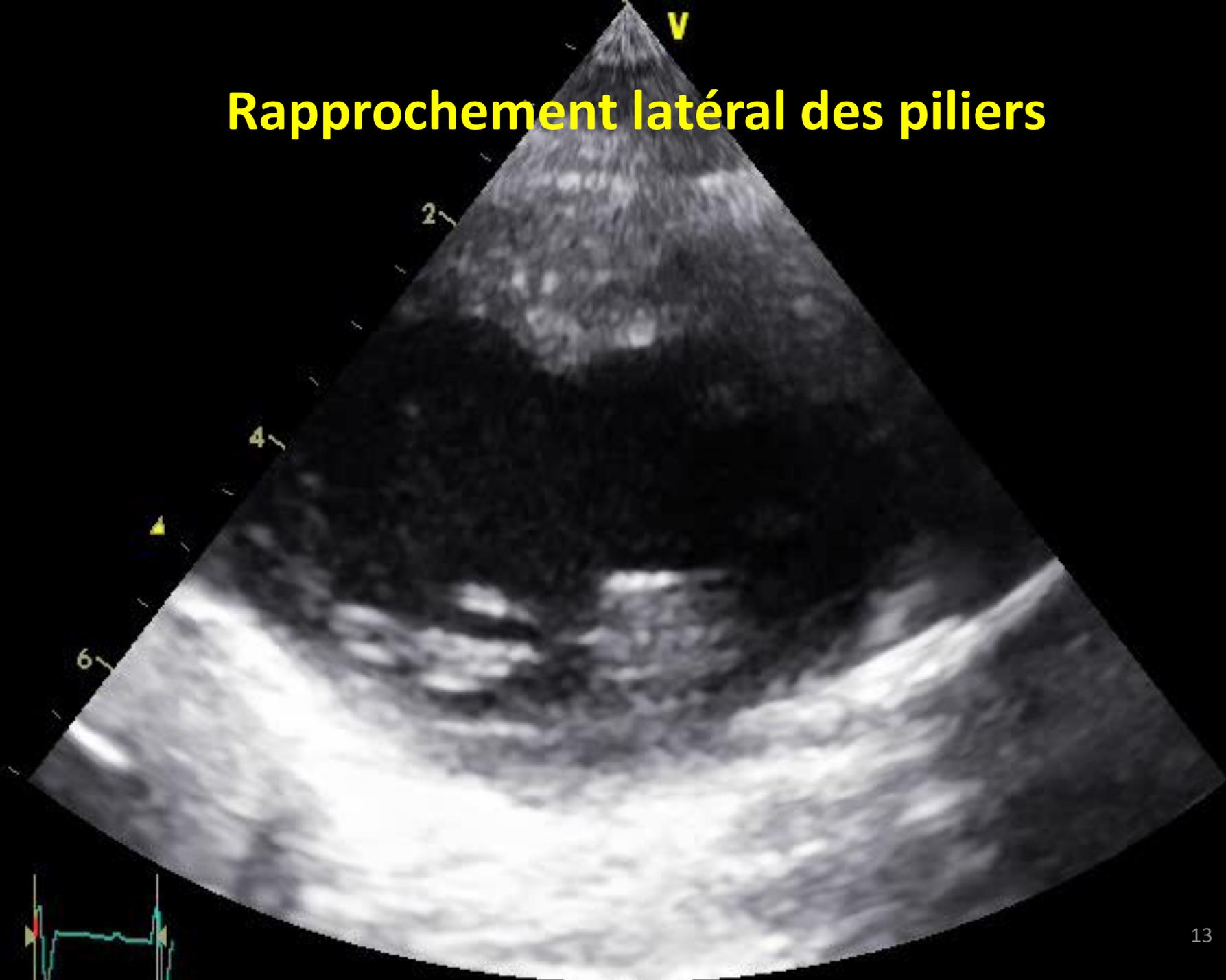


Dans le CAV : bascule postérieure de l'anneau auriculo-ventriculaire => rétrécissement de la voie d'entrée + allongement de la voie de sortie VG avec orientation et rapprochement latéral des piliers (rapport voie d'entrée / voie de sortie  $> 1$ ).

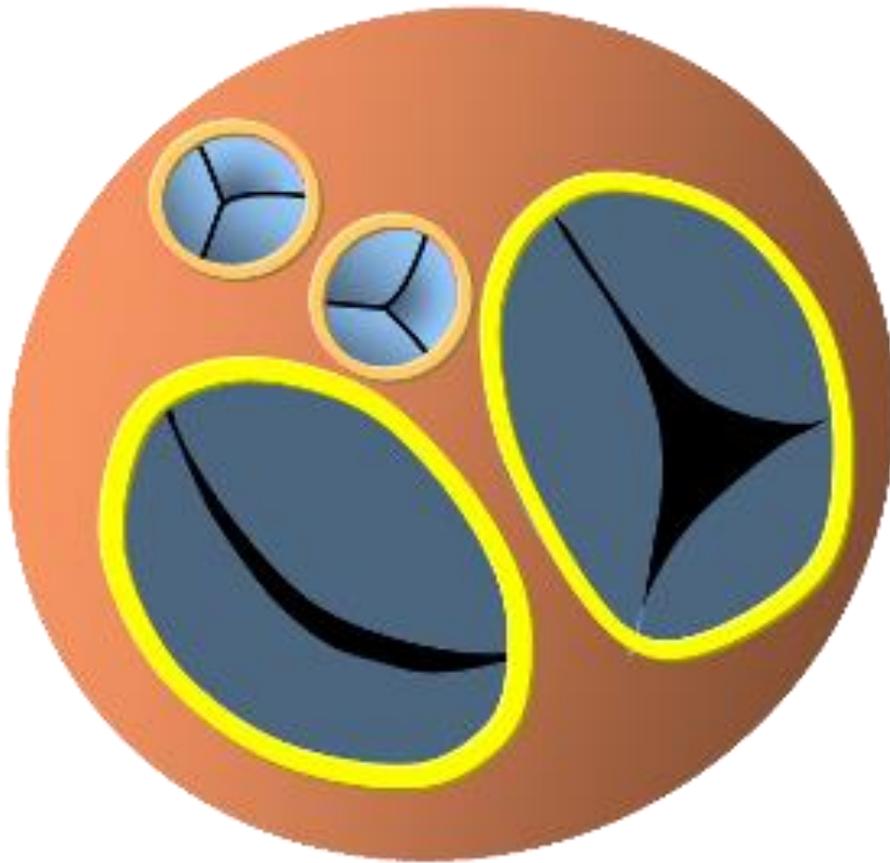


**La voie sous aortique en col de cygne**

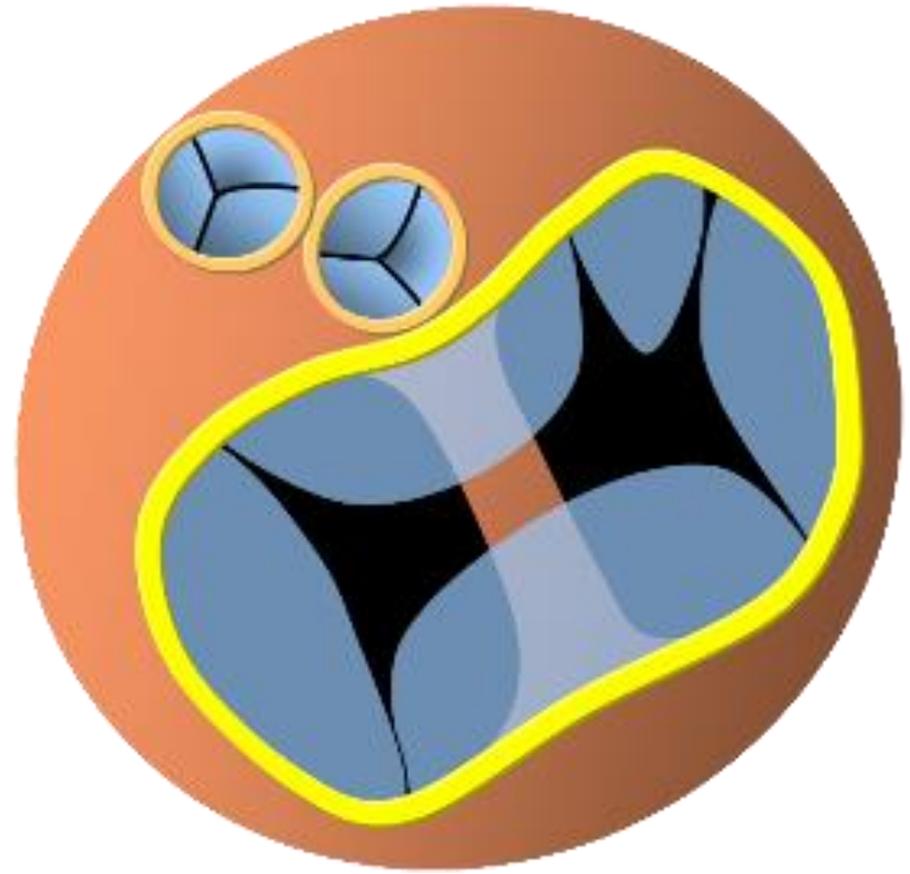
# Rapprochement latéral des piliers



Les 5 composantes droites et gauches de la VAV commune s'insèrent au même niveau (insertion linéaire), avec des attaches variables entre elles et avec le septum



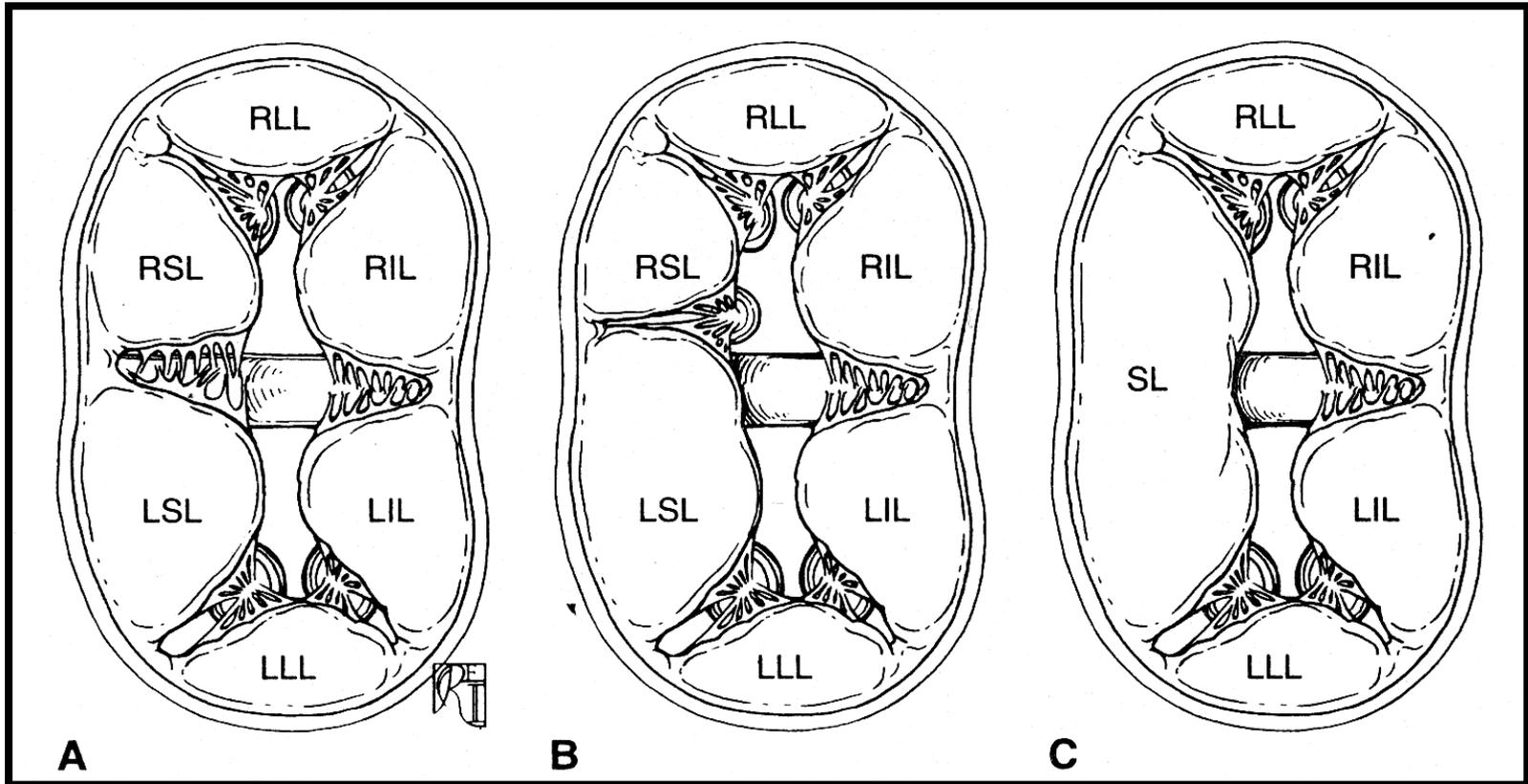
**Normal**



**CAV Complet**

# CAVC – Morphologie de la VAV

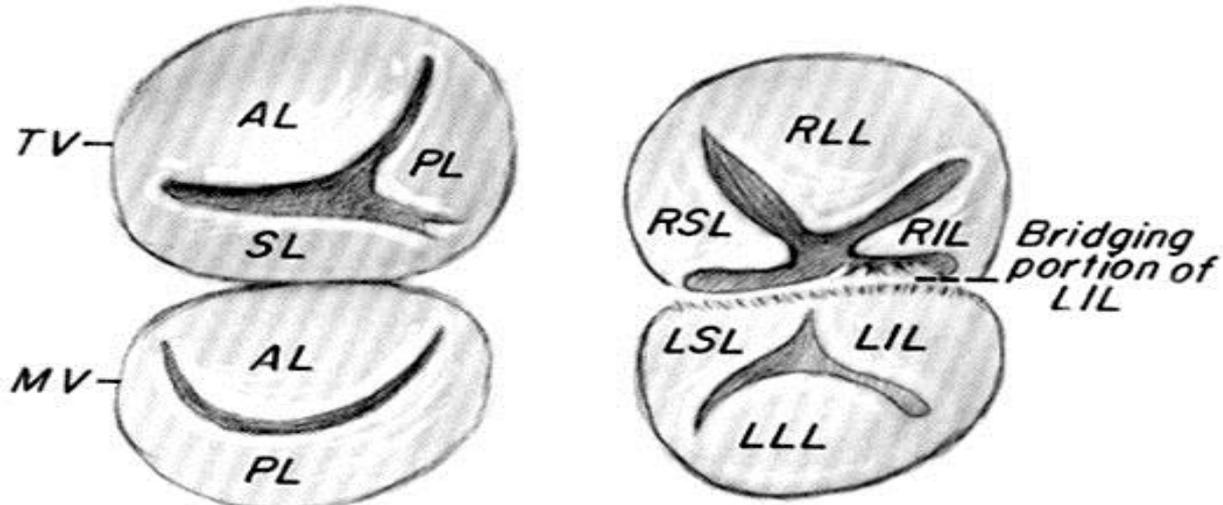
## Classification de Rastelli



Classification de Rastelli : 3 types CAVC selon la morphologie du feuillet antérieur de la VAV.

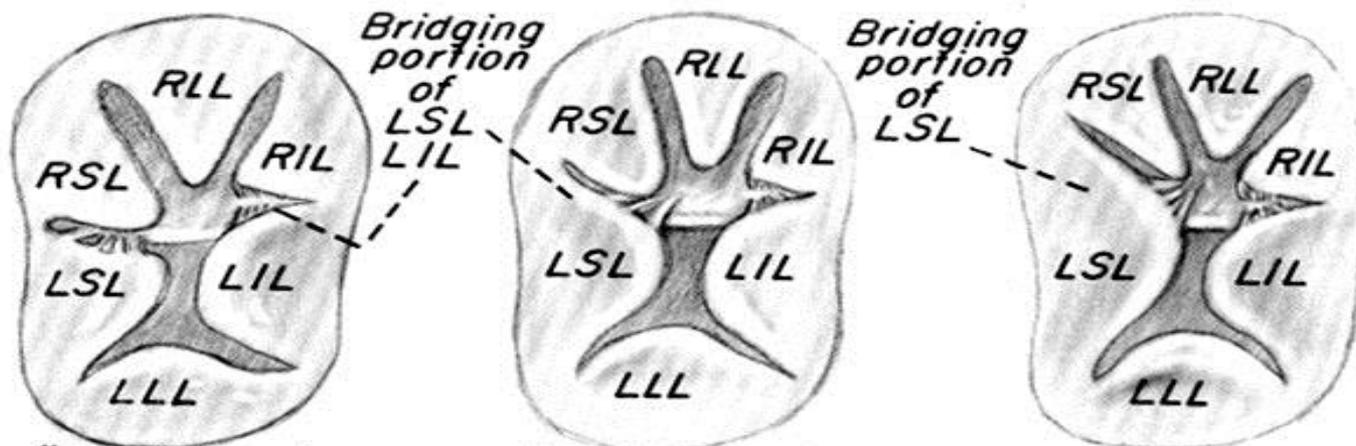
# CAVC – Morphologie de la VAV

## Classification de Rastelli



A. Normal valves

B. "Partial A-V canal"



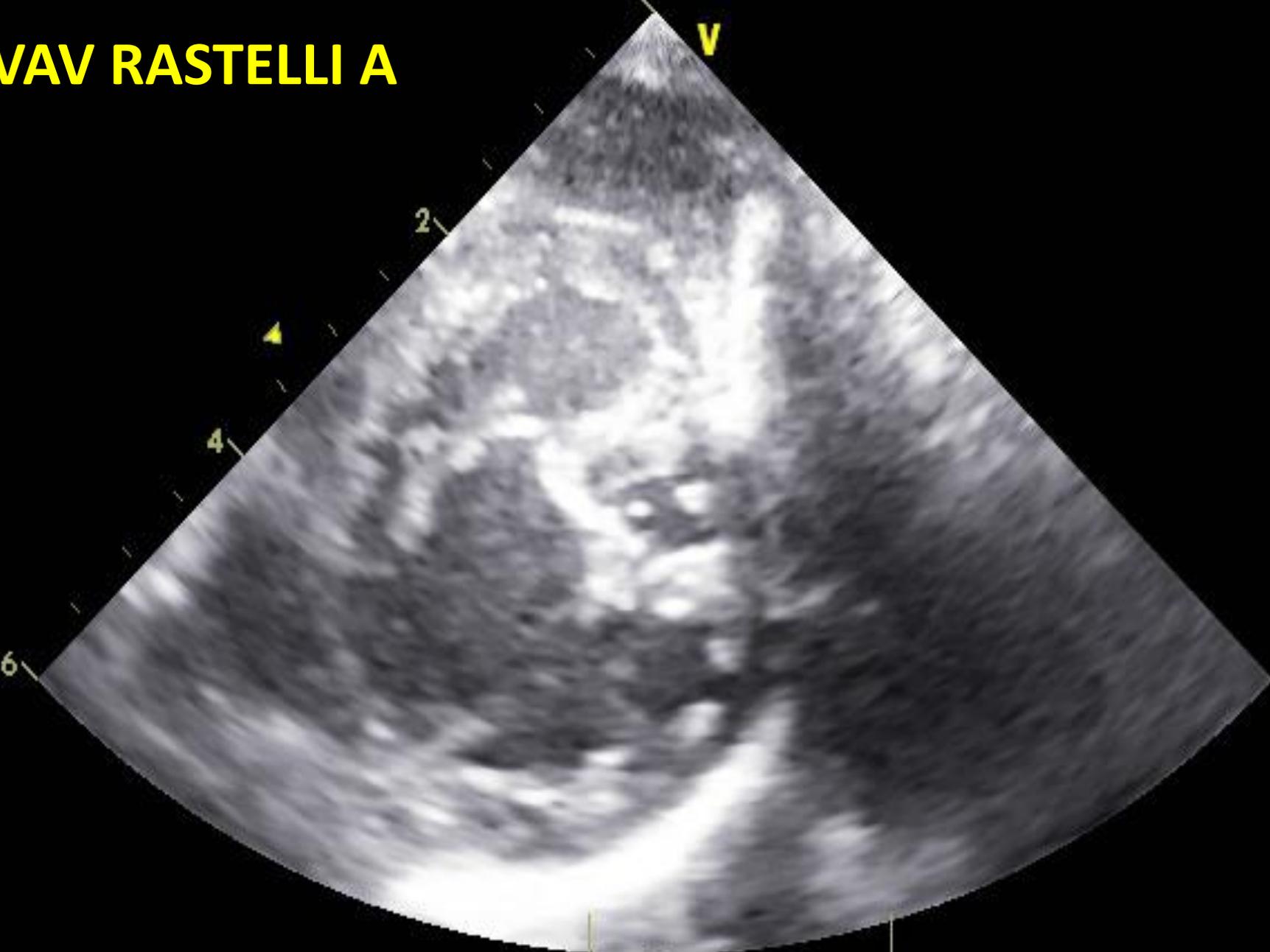
"Rastelli A"

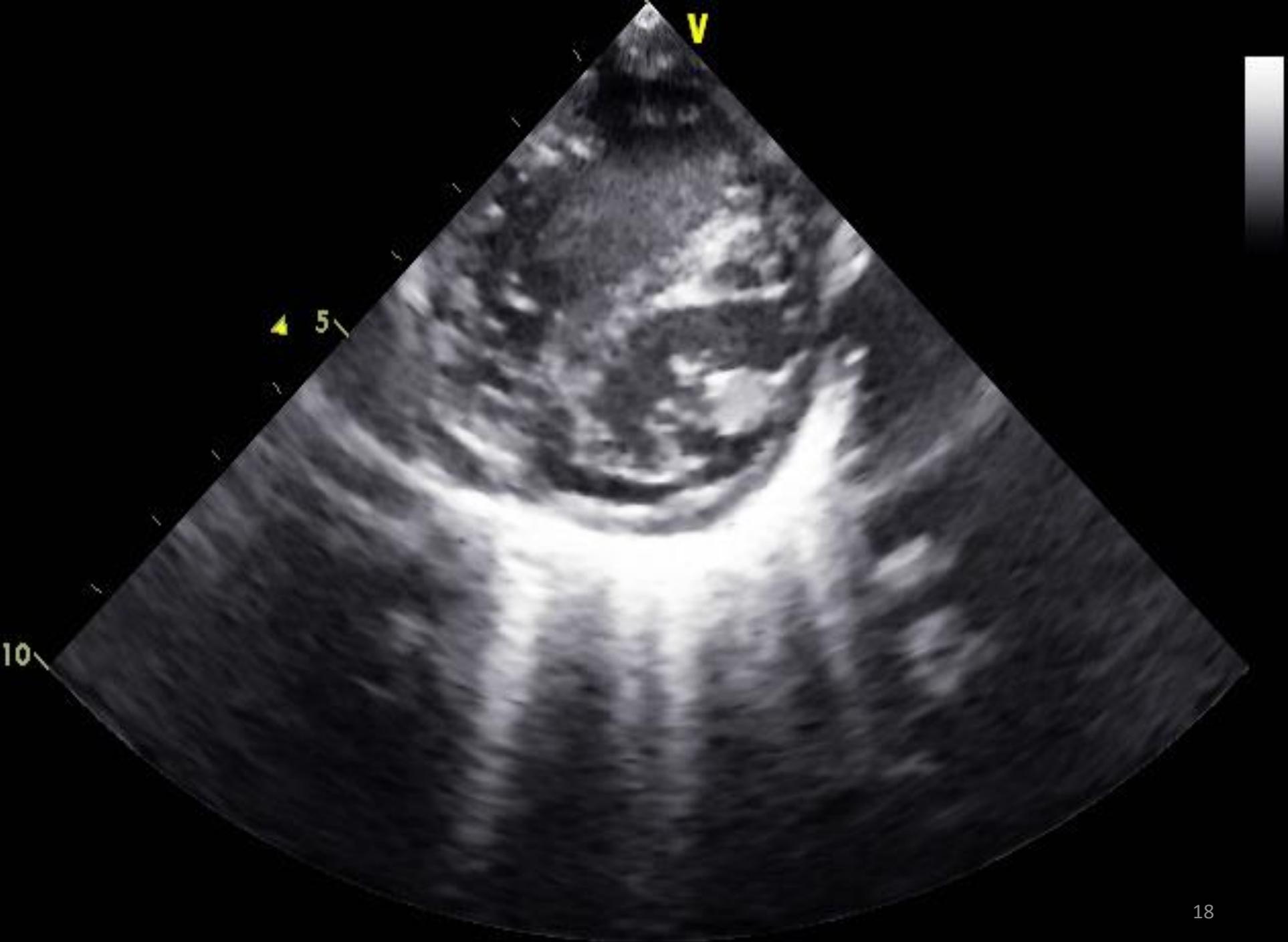
"Rastelli B"

"Rastelli C"

C. "Complete A-V canal" or "common A-Vorifice"

# VAV RASTELLI A





# Formes anatomiques: lésions associées et hétérogénéité

- Formes déséquilibrées
  - plus fréquentes dominant D / G
- Lésions intracardiaques associées –
  - anomalies conotroncales (50% CAV déséquilibré)
  - anomalies obstructives gauches (30% CAV dominant D) [?]
- Hétérotaxie
  - fréquence estimée à 23% sur une population foetale
  - plus fréquente en cas de CAV déséquilibré
- Anomalies extracardiaques
  - CP congénitale la plus souvent associée à d'autres malformations et syndromes génétiques

# Circonstances de découverte

- T21 .... Ou anténatal ...
- Difficultés alimentaires et retard de croissance souffle...
- Difficultés respiratoires, bronchiolites et infections respiratoires fréquentes
- Sueurs, asthénie, somnolence
- Retard staturo-pondéral
- Nausées, anorexie chez le grand enfant

# Circonstances de découverte

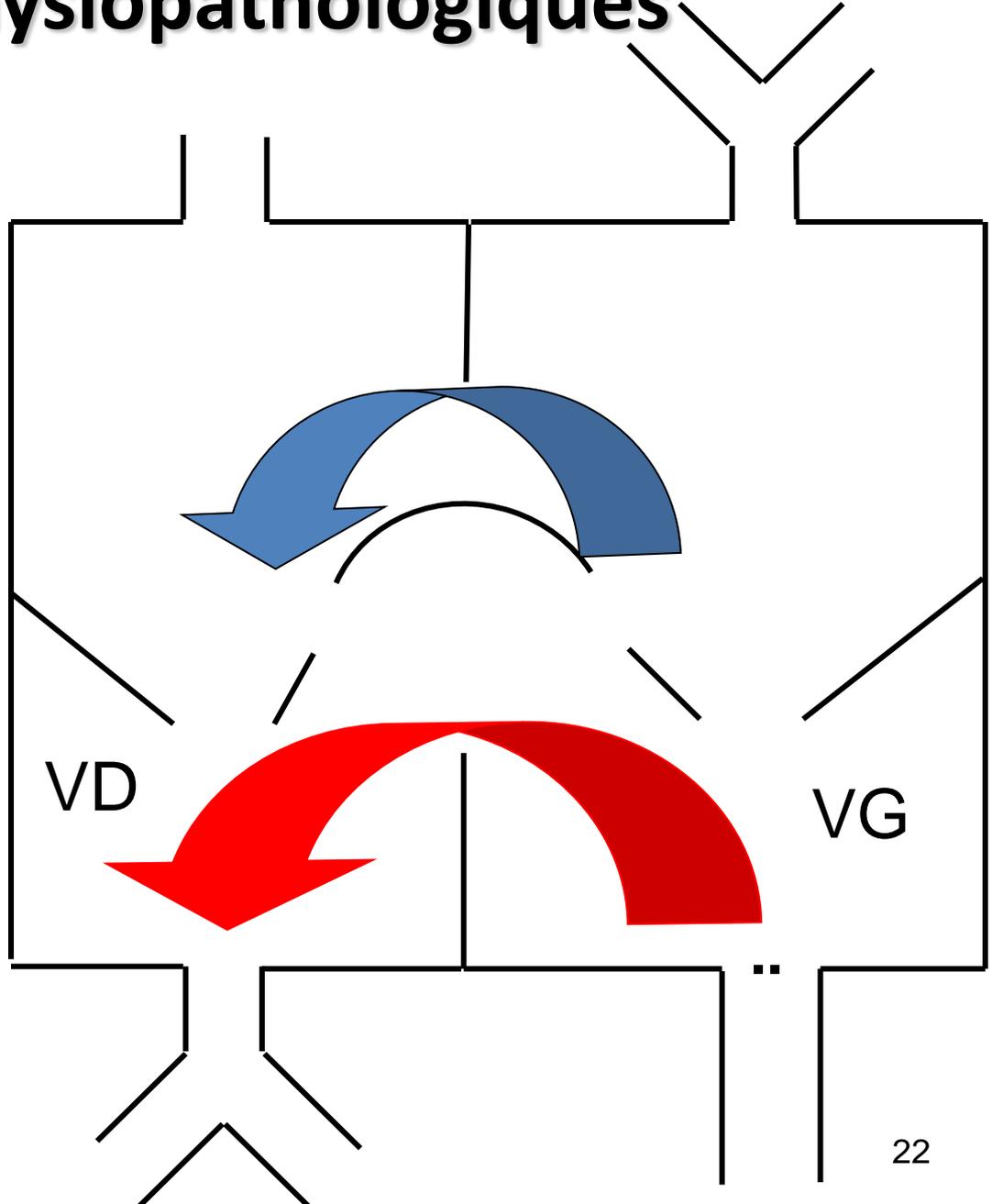
- Shunt G-D, HTAP, Cyanose +++
- Radio = gros cœur, poumons chargés.
- ECG = ++ HAD, BAV 1, BBID/BBD, surcharge VD, ou bi-ventriculaire à prédominance droite, déviation axiale gauche de QRS à  $-90^\circ$  (axe au plafond).
- Echographie foetale/néonatale.

# Conséquences physiopathologiques

**Shunts facultatifs**

ventriculaire 

auriculaire 



# Conséquences physiopathologiques

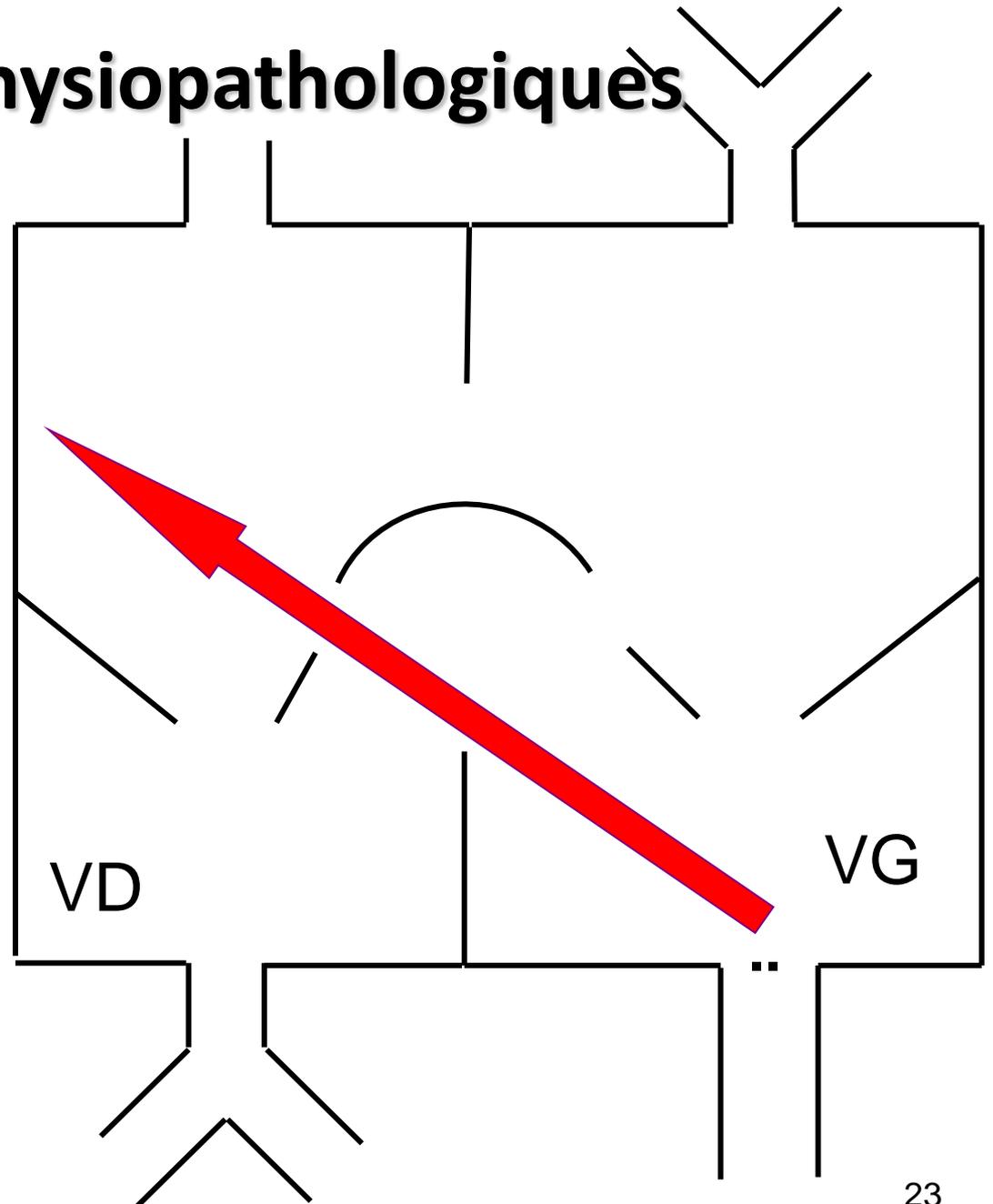
## Shunts obligatoires

Shunt VG-OD

Dilatation OD

Élévation  $Q_p$  : OD,  
VD, AP

Élévation  $P^o$  : AP

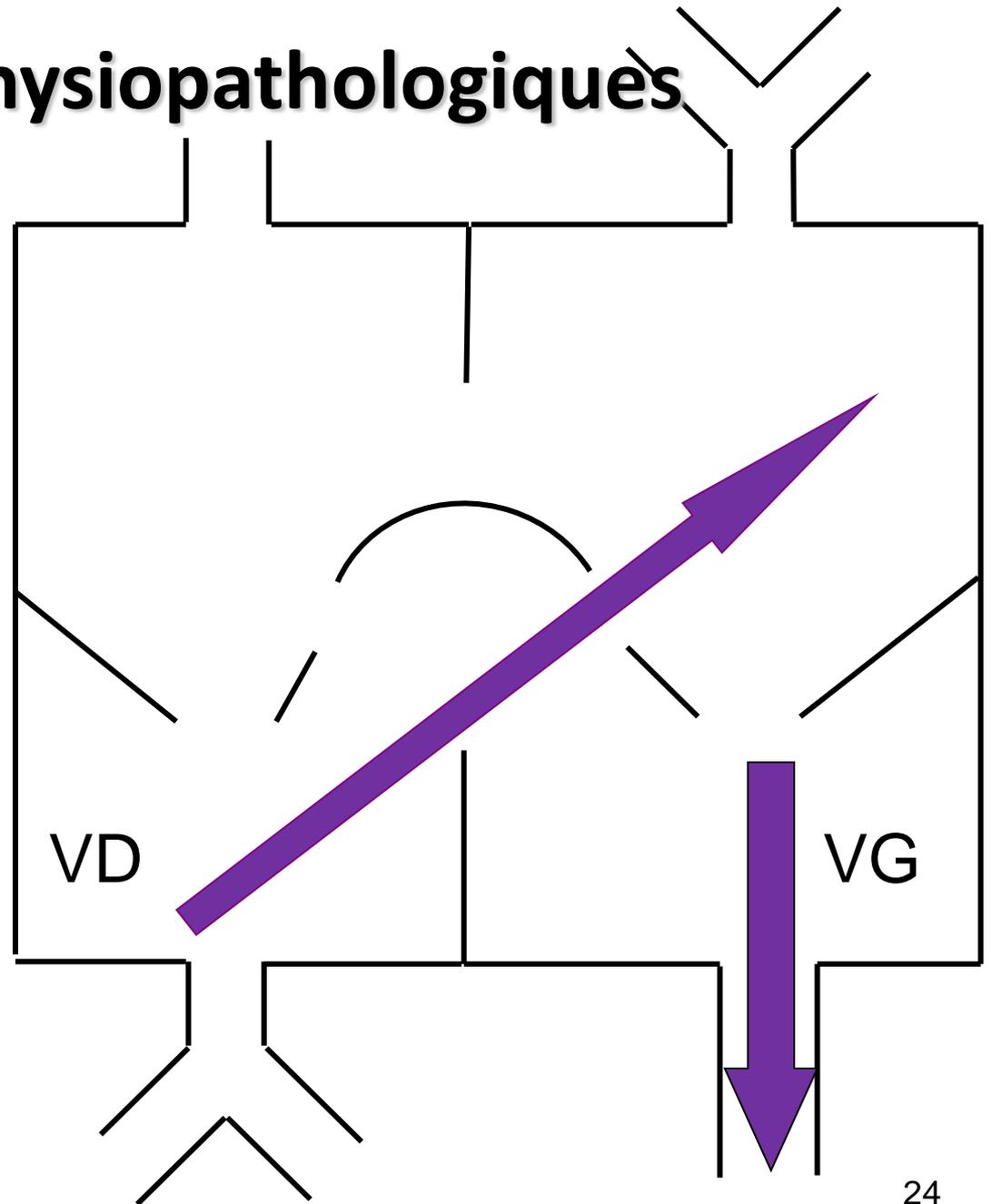


# Conséquences physiopathologiques

Shunts obligatoires

Shunt VD-OG

-> Cyanose



# Conséquences physiopathologiques

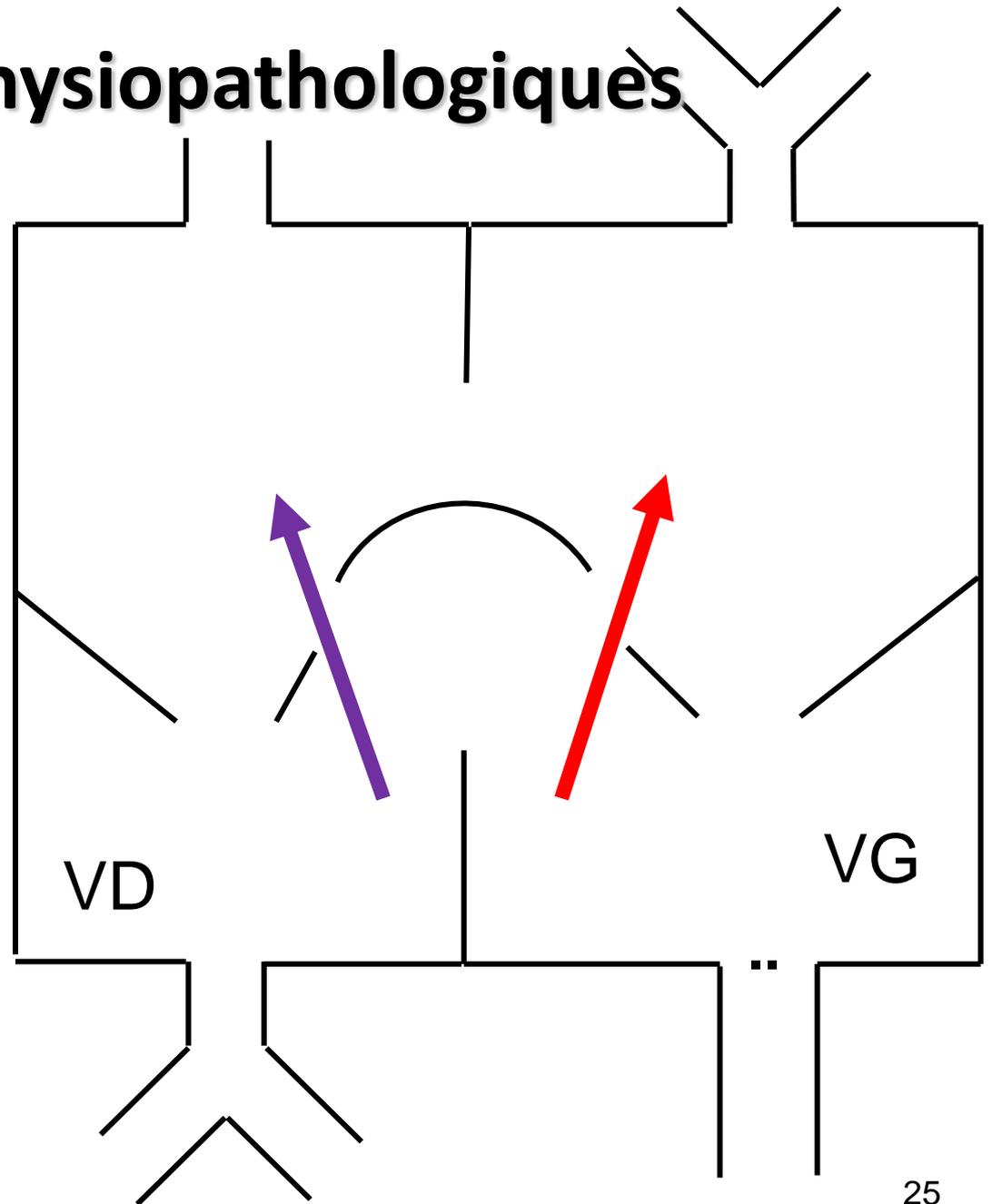
Régurgitations homologues

VG-OG

VD-OD

➤ augmentation

- du débit pulmonaire
- du volume pulmonaire
- de pression pulmonaire cinétique puis obstructive



10/01/2017 19:43:18

0dB / IM : 0,47 / ITM : 1,16  
CARDIO PED XI SIMP / CARDIONEONAT\* / 10V4

IR

1,07 m/s

1,07 m/s

49 ips / 70 mm  
144 bpm / Débit gén.  
-----2D-----  
7.0MHz / 5 dB  
TEQ: 3 / Offset: 1 dB  
PD : 73 dB  
--Couleur--  
VDC / 4.0MHz  
7 dB



10/01/2017 19:07:37

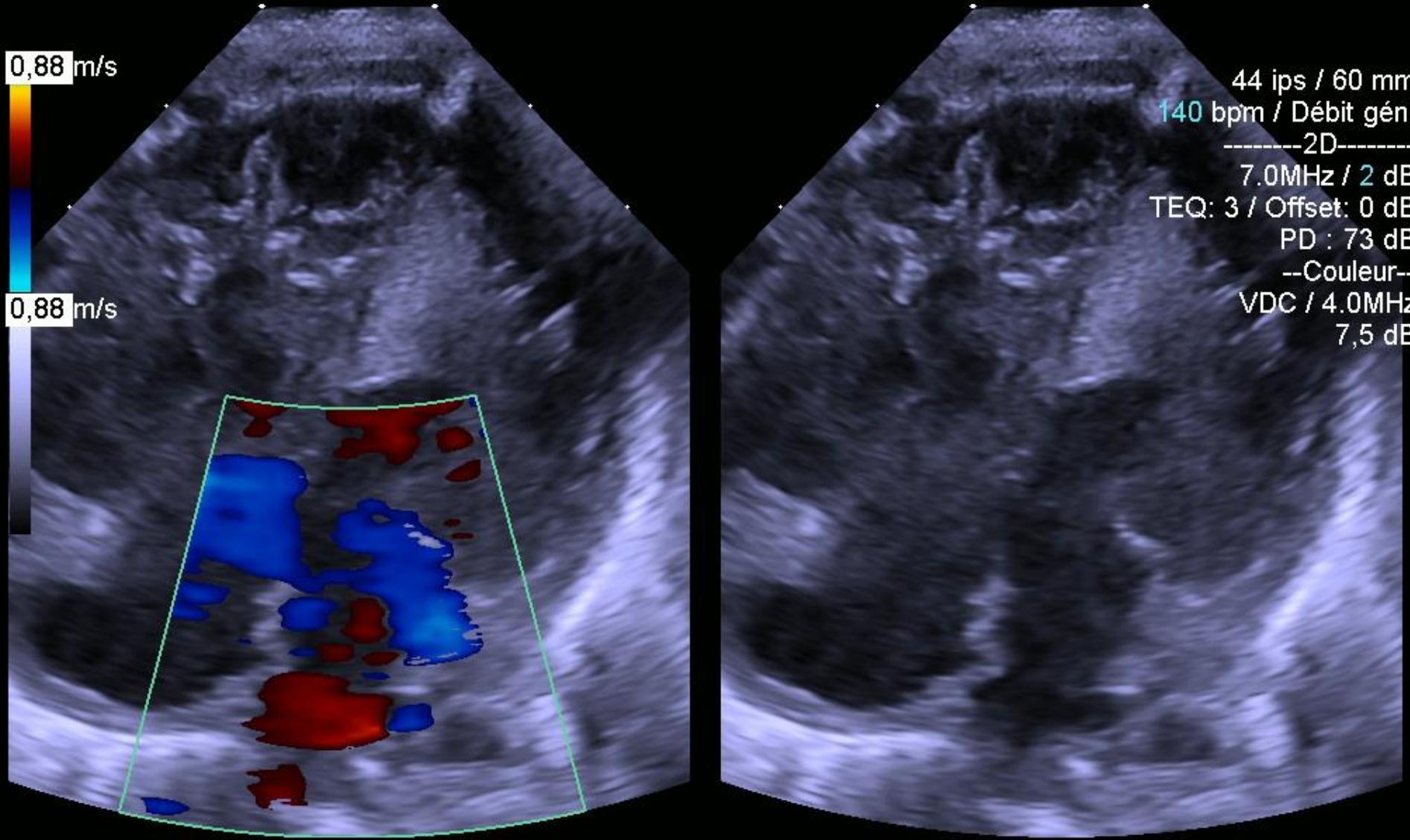
0dB / IM : 0,45 / ITM : 1,14  
CARDIO PED XI SIMP / CARDIONEONAT\* / 10V4

IR

0,88 m/s

0,88 m/s

44 ips / 60 mm  
140 bpm / Débit gén.  
-----2D-----  
7.0MHz / 2 dB  
TEQ: 3 / Offset: 0 dB  
PD : 73 dB  
--Couleur--  
VDC / 4.0MHz  
7,5 dB

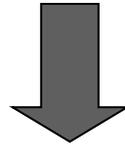


# Conséquences physiopathologiques

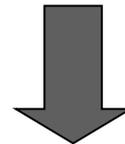
**Shunts facultatifs**

**Shunts obligatoires**

**Régurgitations homologues**



**Dénominateur commun**



**Hyper débit**

**Hyper volume**

**Hypertension pulmonaire**

# Conséquences physiopathologiques

- Surcharge volumique
- Dilatation cavitaire
- Hyperdébit pulmonaire
- Hypodébit systémique
- Cyanose
- HTAP

# Conséquences physiopathologiques

- Importance du shunt
- Délai d'apparition de l'insuffisance cardiaque congestive
  - QP/QS
  - taille du défaut
  - importance de la régurgitation
  - degré d'HTAP

# Analyse d' un CAV

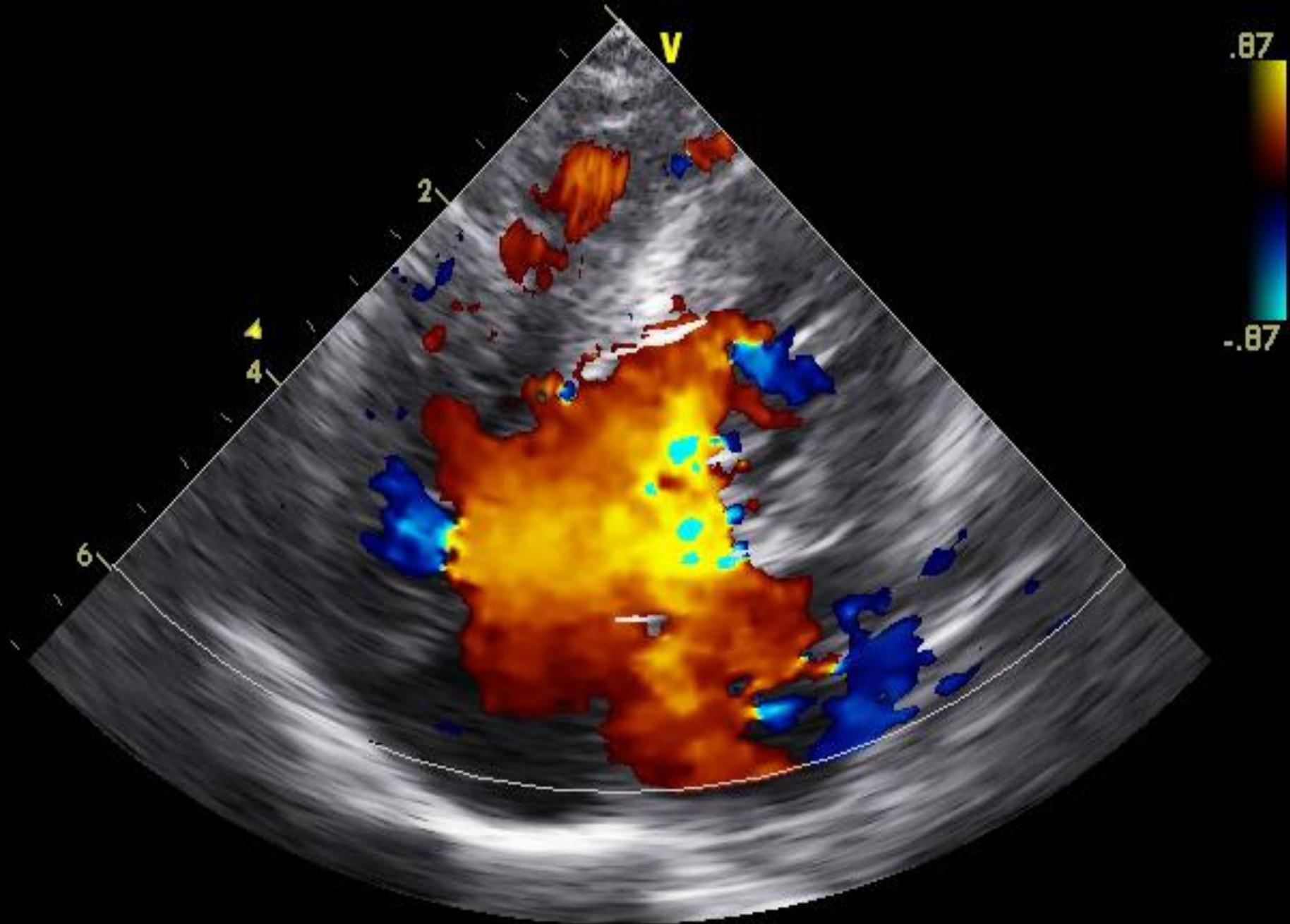
- Défaut septal et shunt ventriculaire •
- Analyse du composant gauche
  - orifice (3 composants, répartition droite/gauche)
  - étoffe des feuillets
  - cordages, piliers
  - Fuite
  - Attaches mitrales dans la voie sousaortique.
- Taille du VG...
- Déséquilibre: (répartition gauche/ droite de l'étoffe)
- Alignement orifice -ventricule
- Les trois composants valvulaires
- Appareil sous valvulaire

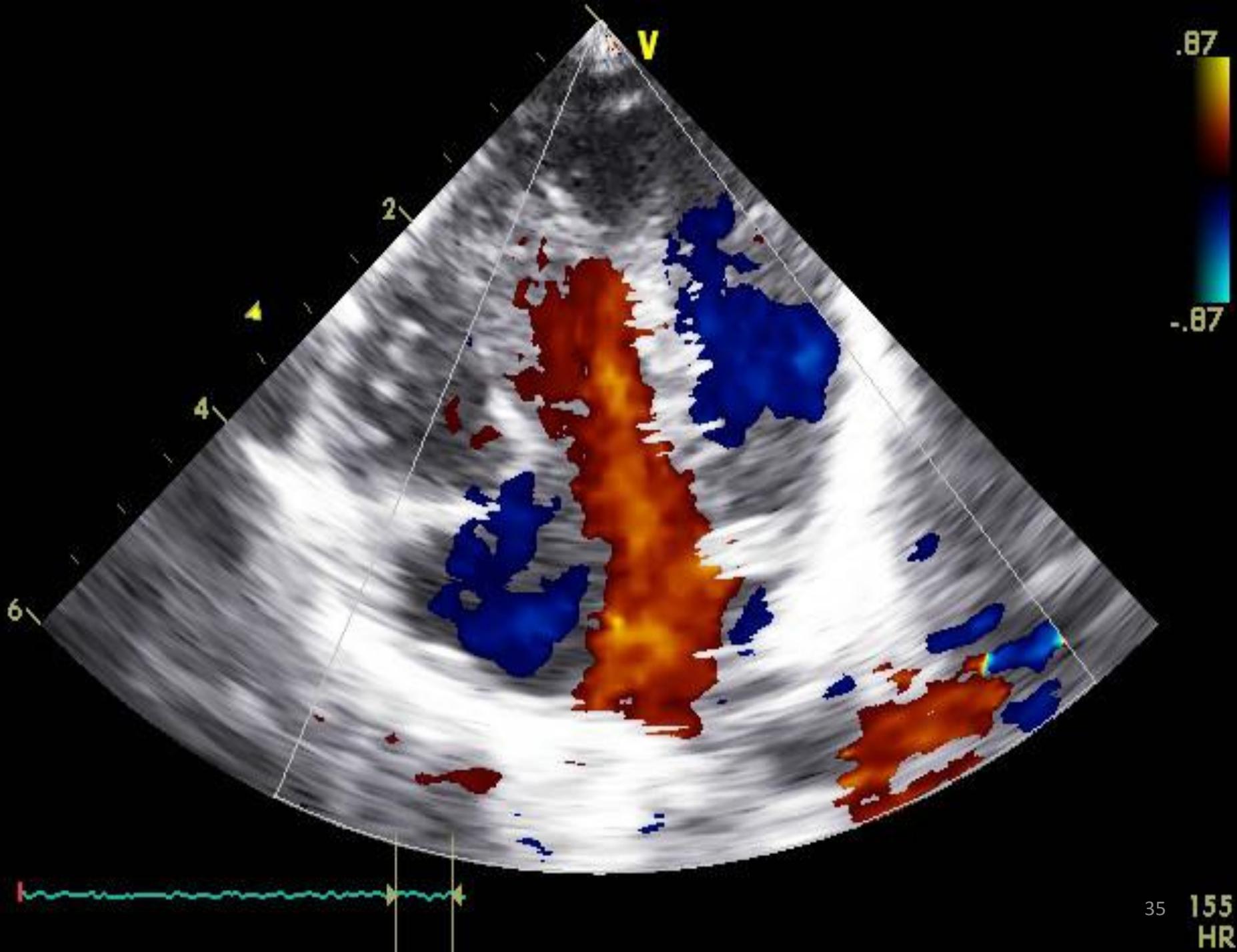
# Pronostic de la fuite

- Une valve qui fuit beaucoup est -elle une mauvaise valve?
  - oui chez le tout petit ( foetus , nouveau né)
  - pas toujours chez le grand
  - certaines fuites sont évolutives ( dilatation du cœur et béance de la fente) sans valeur pronostique
- Une valve étanche est -elle garante d'un bon résultat?
  - pas forcément....
  - le chirurgien va tout changer

# Pronostic de la fuite

- Mais le chirurgien va tout arranger!...
- Mais les patchs modifient la cinétique valvulaire et peuvent empêcher la coaptation des hémivalves, même si elle était parfaite
- Facteurs prédictifs de mauvais résultats ?
  - Les formes avec coarctation et autres CC associées...
  - Hypoplasie ou malposition “mitrale”
  - Ceux qui doivent être opérés tôt dans la vie...
  - Les eusomiques?





# CAVC- Indications chirurgicales

- Selon l'âge : de 2 à 6 mois
- Selon tolérance et prise de poids
- Selon l'état des résistances vasculaires pulmonaires (cathétérisme si doute /HTAP)
- Selon l'importance des fuites valvulaires
- Selon l'existence de lésions associées
- Selon l'aspect anatomique :
  - Ventricules équilibrés
  - Prédominance ventriculaire (VD ou VG)

# Echographie post op

- Fonction VG et VD
- Fuites valvulaires AV
- Voie VG aorte
- CIV résiduelle

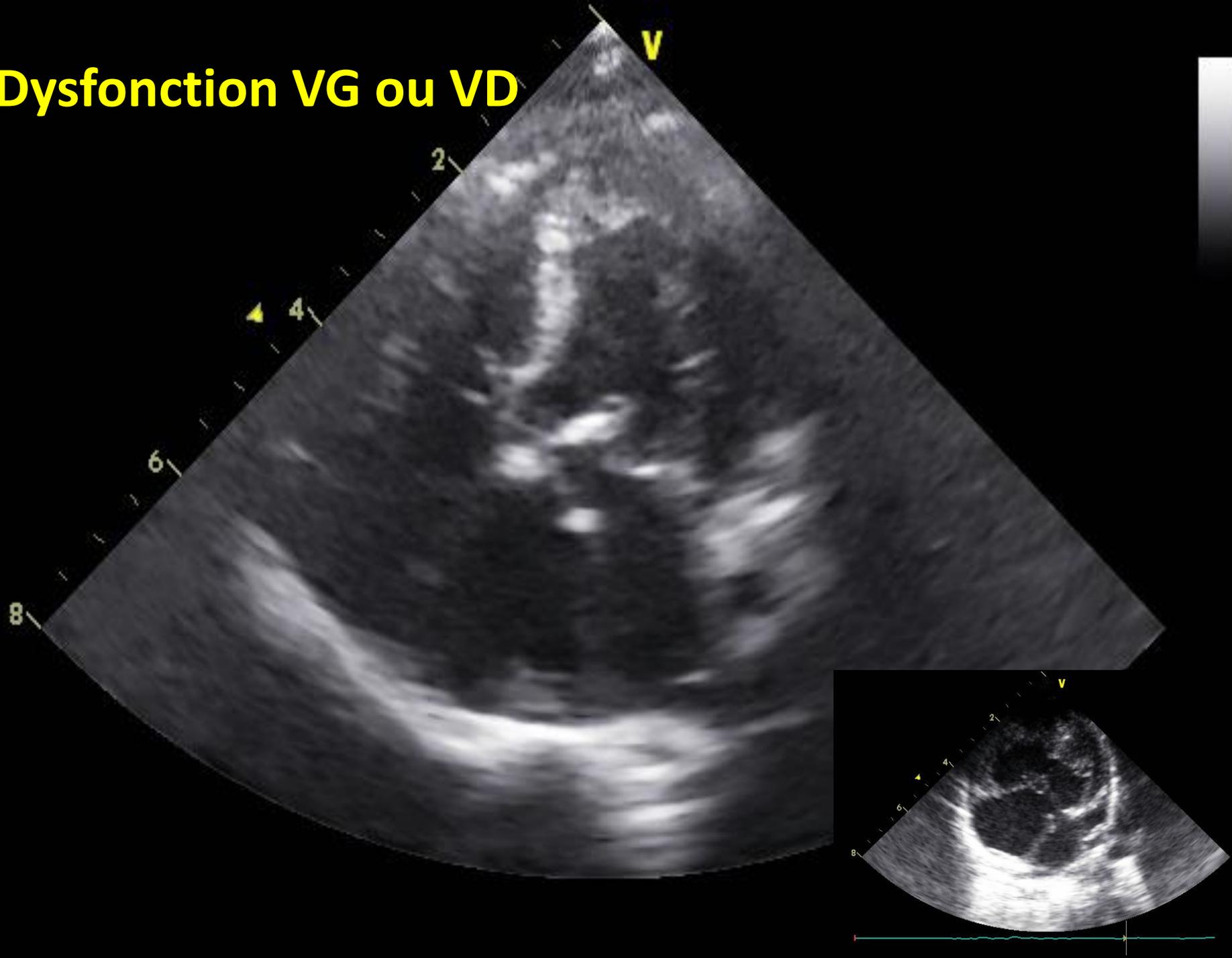
Complication à long terme :

- Rao sous valvulaire
- Vieillessement des VAV

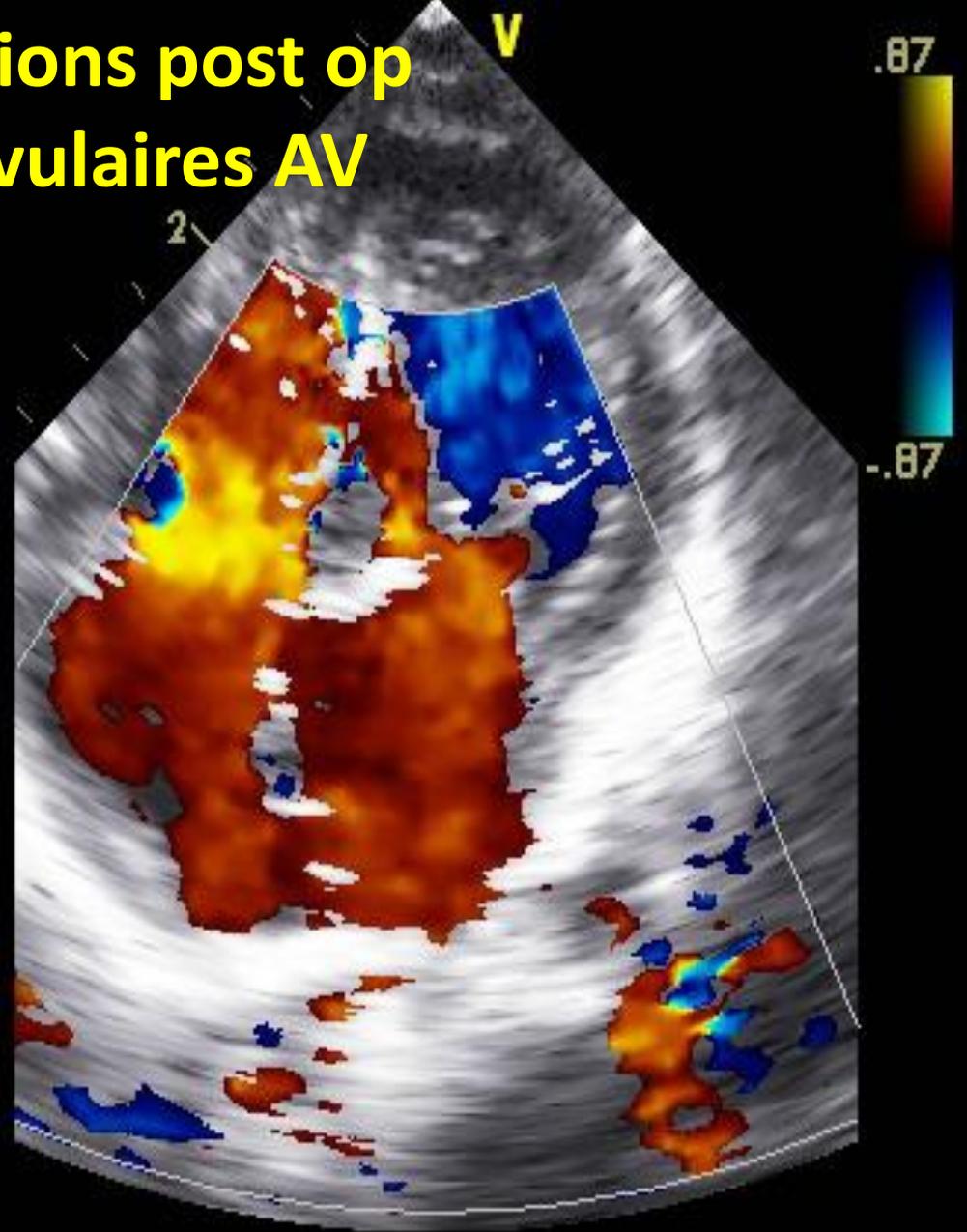
# Complications post op

- BAV
- HTAP
- Dysfonction VG ou VD
- Fuites valvulaires AV

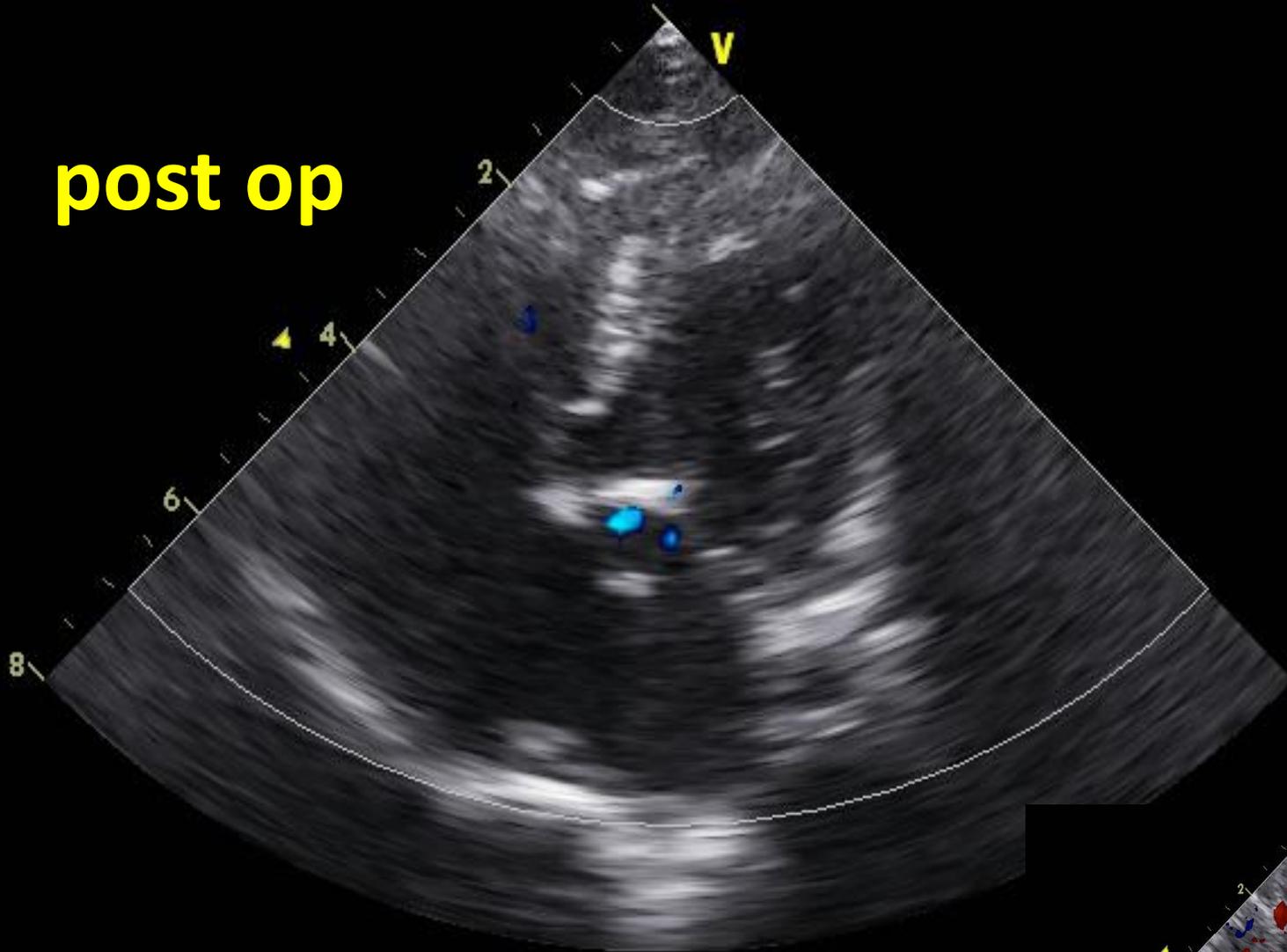
# Dysfonction VG ou VD



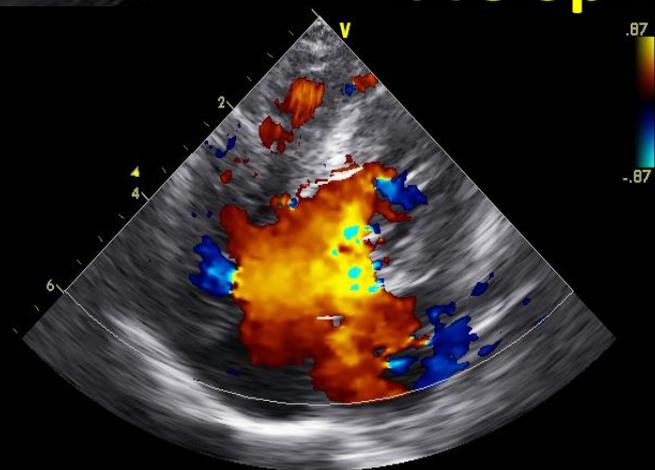
# Complications post op Fuites valvulaires AV



**post op**



**Pré op**



# Conclusion

- Cardiopathies congénitales classique de la T21
- Accessible au diagnostic anténatal
- Échocardiographie fondamentale :
  - Bilan morphologique complet : CAVC isolé ou associé (obstruction voie droite = CAV Fallot ou obstruction voie gauche)
- Retentissement :
  - Surcharge volumique / Dilatation cavitaire
  - Hyperdébit pulmonaire / Hypodébit systémique
  - Cyanose
  - HTAP
- Chirurgie avant 6 mois