

Mémoire de Maîtrise en Médecine No5809

La chirurgie cardiaque pédiatrique par voie axillaire : comparaison rétrospective des résultats post-opératoires de 30 patients avec résultats par sternotomie médiane

(Pediatric cardiac surgery by axillary access: a post-operative retrospective comparison of results from 30 patients with results from median sternotomy)

Etudiante

Heersche Sidney

Tuteur

Prêtre René

Département de Chirurgie Cardiaque

Experte

Sekarski-Hunkeler Nicole

Département de Cardiologie Pédiatrique

Lausanne, 15.12.2018

Table des matières

Abstract	3
1. Introduction	4
2. Méthodologie	5
3. Les maladies cardiaques congénitales	6
3.1 Communications inter-auriculaires (CIA)	6
3.1.1 Embryologie.....	6
3.1.2 Clinique.....	7
3.1.3 Traitements	7
3.2 Retour veineux pulmonaire anormal partiel (RVPAP)	9
3.2.1 Embryologie.....	10
3.2.2 Clinique.....	10
3.2.3 Traitement.....	10
3.3 Communication auriculo-ventriculaire (CAV)	11
3.3.1 Embryologie.....	11
3.3.2 Classification.....	11
3.3.3 Clinique.....	12
3.3.4 Diagnostic	13
3.3.5 Traitement.....	13
4. Technique par voie axillaire	13
4.1 Patients.....	13
4.2 Positionnement des patients et incision ⁵¹	14
4.3 Canulation centrale ou périphérique	14
4.4 Myocarde.....	15
4.5 Technique chirurgicale	15
5 Résultats des patients du CHUV	15
5.1 Données opératoires	15
5.2 Qualité de la reconstruction.....	16
5.3 Besoins transfusionnels.....	17
5.4 Complications	17
6. Comparaison des résultats des patients du CHUV avec littérature	18
6.1 CIA	19
6.2 RVPAP	23
6.3 CAV	25
7. Discussion	27
8. Conclusion	29
Remerciements	29
Bibliographie	30

Abstract

Contexte : A l'heure actuelle, la sternotomie médiane est la voie d'abord chirurgicale classique des malformations cardiaques. Cependant, certain nombre de malformations congénitales situées au niveau des oreillettes et des valves atrio-ventriculaires peuvent être abordées par une thoracotomie par une incision axillaire. Cette technique a par ailleurs plusieurs avantages, le plus marquant étant cosmétique. En effet, cette incision laisse une cicatrice d'environ 5 cm, qui est cachée lorsque le bras droit est en abduction. De ce fait, cette technique enlève également un poids psychologique au jeune patient quant à l'image qu'il a de soi-même (pas « d'étiquette cardiaque » à première vue, pas de malformation mammaire ou thoracique).

Objectif : L'objectif est de comparer la faisabilité, la sécurité (termes de morbidité et mortalité), et la qualité de la correction chirurgicale de la technique par voie axillaire vis-à-vis de l'abord chirurgical classique par sternotomie médiane.

Méthodes : Une récolte de données a été effectuée depuis les bases de données Soarian et Archimède du Centre Hospitalier Universitaire Vaudois. Ces données provenaient de 30 patients pédiatriques (âgés de 2 à 14 ans, médiane de 4 ans) opérés au Centre Hospitalier Universitaire Vaudois par le Professeur René Prêtre entre septembre 2012 et avril 2017. Tous les patients avaient une des trois maladies congénitales évaluées dans ce travail : communication inter-auriculaire (N=14), retour veineux pulmonaire anormal partiel (N=8), communication auriculo-ventriculaire (N=8). Leurs données ont ensuite été comparées à des données de patients opérés par sternotomie médiane retrouvées dans la littérature, afin de faire une comparaison de ces deux voies d'abords chirurgicales.

Résultats : Les comparaisons des trois types de maladies congénitales ont montré des résultats similaires en termes de mortalité : les patients du groupe axillaire avaient soit une mortalité semblable soit meilleure que dans les autres groupes de la littérature. En effet, la qualité de la réparation des trois types de malformation était presque parfaite lorsque opérée par voie axillaire. Un point fort étant également que malgré le taux de complication assez élevé (40% des patients), la morbidité peut être considérée comme basse, car la majorité de ces complications ont pu être traitées. Seul un patient a eu une complication majeure (1 complication majeure / 22 complications = 4.54%). La grande majorité des complications étaient mineures (21 complications mineures / 22 complications = 95.45%). Il est aussi à remarquer que 60% des patients (n=18) n'avaient aucune complication qu'elle soit mineure ou majeure suite à leur opération. Nous pouvons donc considérer la morbidité comme acceptable. Les durées de CEC et d'ischémie myocardique étaient plus longues chez les patients du CHUV pour les opérations plus « simples » que par sternotomie médianes (les CIAs), mais il était intéressant de voir qu'elles étaient égales voire plus courtes pour les opérations plus complexes des CAVs et de Warden. Cette approche est également beaucoup moins invasive que l'abord par sternotomie médiane.

Conclusion : Comme la voie axillaire est plus avantageuse sur le plan psychologique (absence d'étiquette cardiaque) et cosmétique (incision à peine visible, absence de déformation thoracique ou mammaire), qui sont deux éléments à ne pas négliger chez des enfants et adolescents, et que les résultats montrent une morbidité acceptable et une mortalité semblable voire meilleure que les résultats trouvés par sternotomie médiane dans la littérature, la voie axillaire serait alors l'approche de choix pour les patients pédiatriques affectés par l'une des trois maladies congénitales analysées dans ce travail.

Mots clés : incision axillaire, maladies cardiaques congénitales, chirurgie cardiaque, minimalement invasif

1. Introduction

Chaque année en Suisse, environ 700 bébés sont nés avec une maladie cardiaque congénitale.¹ Ces maladies, qui regroupent les pathologies affectant la structure cardiaque ainsi que les vaisseaux autour, ont la plus haute prévalence de toutes les maladies congénitales.² On estime que l'incidence mondiale est de 8 nouveau-nés atteints sur 1'000 naissances.³ Ces maladies peuvent avoir une répercussion fonctionnelle plus ou moins grave, avec celles dites sévères requérant une intervention chirurgicale ou transcutanée dans la première année de vie.⁴ Il est alors primordial d'utiliser une technique de réparation ayant une qualité de réparation parfaite et une cosmétique plaisante, tout en maintenant un risque acceptable pour le patient.

En 1937, John Stridor, et en 1938 Robert Gross, étaient les premiers chirurgiens à entreprendre une correction d'une persistance du canal artériel.⁵ Ce fut le début de la lutte chirurgicale contre les maladies cardiaques congénitales. Malheureusement, il manquait à cette époque les nécessités de la médecine moderne comme l'asepsie, les antibiotiques, et la circulation extracorporelle, rendant alors les manipulations difficiles, avec un pronostic restant sombre. C'est en 1953 que la première opération cardiaque utilisant une machine à circulation extracorporelle fut une réussite.⁶ Depuis, les techniques opératoires se développèrent, devenant de plus en plus performantes, et les approches minimalement invasives eurent une popularité toujours grandissante. Il existe de nombreuses techniques minimalement invasives pour accéder au cœur de patients atteints de maladies congénitales, telles que : la mini-sternotomie, la mini-thoracotomie droite antérieure et droite latérale, la thoracotomie vidéo-assistée, la mini-thoracotomie extra-pleurale gauche postérieure, ainsi que des approches transcutanées à l'aide de cathéters.⁷

Toutefois, la sternotomie médiane reste la voie d'abord chirurgicale classique des malformations cardiaques.⁸ Cette approche offre un accès facilité au cœur ainsi qu'une bonne visibilité, mais engendre une cicatrice et de possibles déformations de la cage thoracique. Une telle cicatrice peut engendrer un poids psychologique important chez l'adolescent et le jeune adulte, péjorant l'image que ces personnes pourraient avoir d'elles-mêmes. Afin d'avoir une cicatrice moins visible, un certain nombre de malformations congénitales situées au niveau des oreillettes et des valves auriculo-ventriculaires peuvent être abordées par une thoracotomie, en passant par une incision axillaire. Cette incision se fait le plus souvent au niveau du quatrième⁹ ou du cinquième¹⁰ espace intercostal droit et s'arrête avant la ligne axillaire antérieure. Elle a par ailleurs plusieurs avantages, le plus marquant étant cosmétique. Plutôt qu'une cicatrice se prolongeant sur toute la longueur du thorax, l'enfant présentera une incision d'environ cinq centimètres dans la région de l'aisselle, celle-ci étant cachée lorsque le bras est en adduction. De plus, cette région étant en contact avec peu de muscles de la paroi thoracique et se situant en arrière des glandes mammaires, cela ne causera pas de malformation au niveau de la croissance mammaire chez la jeune adolescente, ce qui avait été retrouvée suite à un abord par thoracotomie antéro-latérale¹¹ (suite à une dissection traumatique du tissu mammaire, induisant une atrophie), ni une malformation de la cage thoracique comme d'autres opérations ont tendance à le faire¹². Lors de ce travail, une comparaison sera faite entre des résultats post-opératoires de patients ayant été opérés par la voie axillaire et des résultats trouvés dans la littérature de patients ayant été opérés par sternotomie médiane. Les maladies congénitales concernées seront : la communication inter-auriculaire, le canal atrio-ventriculaire, et le retour veineux pulmonaire anormal partiel.



Incision axillaire

2. Méthodologie

Pour commencer ce travail, une recherche et une lecture concernant les différentes maladies cardiaques congénitales abordables par voie axillaire ont été faites (communication inter-auriculaire, communication auriculo-ventriculaire, retour veineux pulmonaire anormal partiel), dans le but de mieux maîtriser les maladies congénitales qui allaient être étudiées lors de ce travail.

Une recherche et une synthèse de la littérature actuelle concernant la chirurgie par voie axillaire a ensuite été faite, dans le but de savoir ce qui se fait actuellement, et si cette méthode était répandue dans le monde.

L'étape suivante fut de déposer une demande à la commission d'éthique du canton de Vaud sur la recherche de l'être humain afin d'avoir l'accord pour utiliser les données post-opératoires de 30 patients pédiatriques opérés entre septembre 2012 et avril 2017 par le Professeur René Prêtre au Centre Hospitalier Universitaire Vaudois par voie axillaire pour une des maladies congénitales mentionnées ci-dessus. L'utilisation de ces données était dans un but d'étude rétrospective. Les données que nous avons analysées sont :

- L'âge des patients lors de l'intervention
- Le sexe de l'enfant
- Le poids et la taille des patients lors de l'intervention
- L'espace intercostal ouvert (3^e ou 4^e)
- Le type de cannulation (iliaque ou centrale)
- Le temps de circulation extra-corporelle
- Le temps de clampage aortique ou de fibrillation ventriculaire induite
- La durée de l'intervention
- La quantité de fluide drainé (drain thoracique ou péricardique)
- Le besoin de transfusions ou non
- La qualité de la reconstruction cardiaque (évaluée par échocardiographie post-opératoire)
- Les complications post-opératoires
- Le nombre de jours passés à l'hôpital

Une fois que la commission cantonale d'éthique de la recherche sur l'être humain a approuvé l'étude, il fallait vérifier qu'aucun des représentants légaux des patients voulant être pris en compte dans la recherche ait refusé que les données médicales de leur enfant soient utilisées à des fins de

recherche. Ceci a été vérifié suite à un entretien avec l'unité de valorisation des données et des échantillons biologiques du Centre Hospitalier Universitaire Vaudois. Aucun des patients n'a dû être éliminé de l'étude. La récolte de données a pu alors commencer. Cette récolte de données a été faite par Mme Sidney Heersche, à l'aide de Mme Helen Kyriotis à partir des bases de données des patients du CHUV (Archimède, Soarian). Les données ont ensuite été codifiées et ont alors pu être analysées.

Afin de pouvoir comparer les résultats par voie axillaire des patients du CHUV, certains articles sur la correction par sternotomie médiane de communications inter-auriculaires, auriculo-ventriculaires et de retours veineux pulmonaires anormaux partiels ont été sélectionnés. Cette sélection a été faite en fonction de l'âge des patients, des techniques de voie d'abord chirurgicales utilisées, des critères per- et post-opératoires analysés, et de l'échantillon de patients.

Une comparaison a ensuite été faite entre les points relevés chez les patients du CHUV opérés par voie axillaire et les résultats relevés dans la littérature de patients opérés par sternotomie médiane. L'analyse statistique a été faite manuellement par Mme Sidney Heersche.

3. Les maladies cardiaques congénitales

Les maladies cardiaques congénitales, comme précédemment mentionnées, représentent des maladies structurelles du cœur ou des gros vaisseaux, pouvant interférer avec le fonctionnement cardiaque. Cette altération fonctionnelle peut se faire à plusieurs niveaux : le drainage veineux, le fonctionnement des valves, ou les conséquences de septums non fermés.¹³

Lors de ce travail, nous évaluerons les données post-opératoires de patients ayant une des maladies congénitales pouvant être corrigées par la voie axillaire, plus spécifiquement, les communications inter-auriculaires, les communications auriculo-ventriculaires, et les retours veineux pulmonaires anormaux partiels.

3.1 Communications inter-auriculaires (CIA)

Faisant partie des maladies cardiaques congénitales les plus communes, les communications inter-auriculaires se définissent par un canal anormal ou persistant depuis la période fœtale entre les deux oreillettes cardiaques, permettant au sang de circuler à travers en créant un shunt gauche-droite (maladie non-cyanogène).

Les deux types de CIAs les plus fréquentes sont¹⁴ :

- 1) Défaut de l'ostium secundum avec foramen ovale perméable (80% des CIAs),
- 2) Défaut de l'ostium primum.

3.1.1 Embryologie

Le cœur embryonnaire comporte une grande oreillette unique, et ce n'est qu'aux alentours du 36^e jour¹⁵ de développement qu'une cloison, appelée le septum primum, commence à séparer cette oreillette commune en deux oreillettes. Le septum se prolonge depuis le haut de la cavité de l'oreillette commune pour se connecter aux bourrelets endocardiques au niveau du canal auriculo-ventriculaire. Avant de se connecter, l'espace entre le septum primum et les bourrelets endocardiques s'appelle l'ostium primum. Pendant la fusion et la fermeture du septum primum, un autre canal apparaît dans le septum primum : l'ostium

secundum.¹⁶ Dorsalement et à droite du septum primum, une autre cloison se développe. Le septum secundum s'étend vers l'avant, recouvrant l'ostium secundum. Il comporte également un canal, la fosse ovale.¹⁷ A la naissance, les septums primum et secundum se mettent en contact de manière permanente, formant le septum inter-auriculaire et séparent le flux sanguin des deux oreillettes en recouvrant mutuellement la fosse ovale et l'ostium secundum. Si, lors du contact entre le septum primum et secundum, la fosse ovale et l'ostium secundum ne sont pas couverts, un canal persistera entre les deux oreillettes.

3.1.2 Clinique

Les signes et symptômes des CIAs varient en fonction de la taille de la communication et du flux à travers celle-ci. Dans leur livre « Textbook of Cardiothoracic Surgery », David Yuh et al. ont trouvé à partir d'analyses de plusieurs articles, que¹⁸ :

- Les CIAs de moins de 6mm de diamètre, trouvées chez les enfants vont presque toujours régresser spontanément.
- Les CIAs entre 6 et 8mm peuvent encore régresser, même après 5 ans de vie.
- Les CIA de plus de 8mm peuvent augmenter de taille pendant l'enfance, mais ont plutôt tendance à régresser.

Les patients peuvent présenter des difficultés à l'effort, une insuffisance cardiaque, souffrir d'infections des voies respiratoires récurrentes, ou être asymptomatiques avec comme première manifestation à l'âge adulte un trouble du rythme (fibrillation atriale), une embolie cérébrale, ou une hypertension pulmonaire.¹⁹ A l'auscultation, on peut entendre un 2ème bruit dédoublé fixe et un souffle systolique éjectionnel au foyer pulmonaire. Bien que les CIA ne soient pas considérées comme des maladies congénitales cyanogènes, dans le cas où un grand débit de sang passe par la communication, une surcharge pulmonaire peut induire une hypertension artérielle pulmonaire et inverser le shunt gauche-droite en shunt droite-gauche, provoquant une cyanose. Le diagnostic se pose grâce à une échocardiographie trans-thoracique.

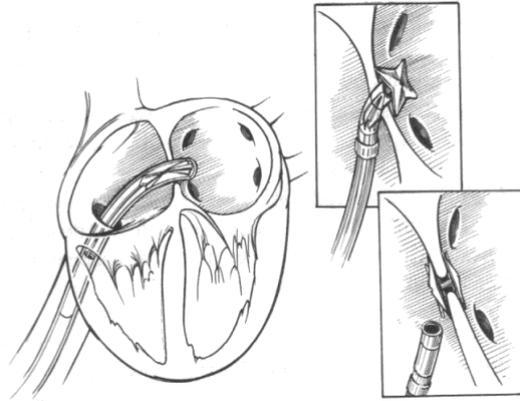
3.1.3 Traitements

En vue d'une possible régression spontanée, une intervention n'est pas nécessaire chez tous les patients. Les indications pour une intervention chirurgicale ou percutanée sont : une dilatation persistante des cavités cardiaques droites à l'écho, failure to thrive, hypertension artérielle pulmonaire, sinus coronaire élargi, cardiomégalie, insuffisance cardiaque congestive, embolie paradoxale, arythmies, communication de plus de 1cm de diamètre.²⁰

- **Approche percutanée**

Cette approche permet une correction sans trauma chirurgical au niveau de la cage thoracique, évite une circulation extracorporelle, permet d'éviter une hospitalisation, a un meilleur coût-efficacité et entraîne moins de complications post-opératoires. Suite à un cathétérisme au niveau de la jambe, l'opérateur place un dispositif dans la communication inter-auriculaire, inhibant alors le shunt, visible par le biais d'un fluoroscope et d'une échocardiographie trans-œsophagienne. Cette intervention est actuellement considérée comme le « gold standard » par les sociétés savantes de cardiologie pédiatrique pour la fermeture des CIA secundum si les conditions requises le

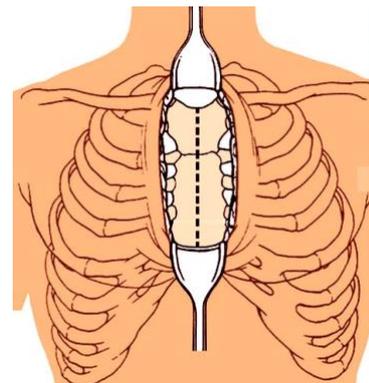
permettent. Bien que pratique et très populaire au vu des résultats cosmétiques excellents, cette technique présente tout de fois des inconvénients et complications chez les enfants²¹ : shunt résiduel, des arythmies, des traumatismes de l'intima lors du cathétérisme, et des thrombo-embolismes. On trouve également des cas de perforation du cœur provoquant une effusion péricardique qui induit alors une tamponnade, une érosion cardiaque, et également des migrations de dispositifs dans les ventricules.²²



Pose de dispositif par voie percutanée

- **Approches chirurgicales**

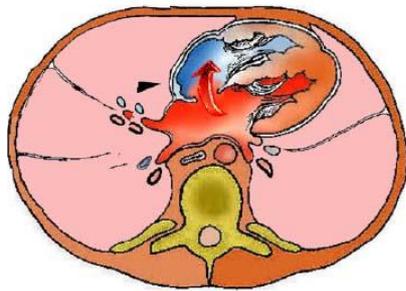
De nos jours, les réparations chirurgicales des CIA ont une morbidité et une mortalité extrêmement faibles.²³ La sternotomie médiane est la voie d'approche conventionnelle. Une fois que la machine à circulation extracorporelle est mise en marche, le cœur est mis en fibrillation ventriculaire induite, ou en arrêt cardioplégique. Le chirurgien fera alors une incision au niveau de l'oreillette droite pour avoir accès au septum inter-auriculaire. La réparation de la communication peut alors soit être faite de manière primaire (par suture avec des fils non-résorbables), soit par fermeture par un patch (péricarde autologue, péricarde bovin, patch de Dacron, patch de polytétrafluoroéthylène).²⁴



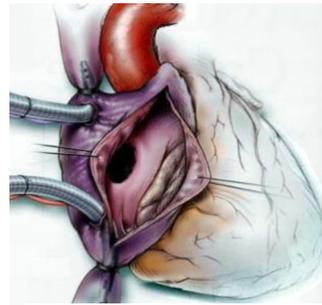
Approche par sternotomie médiane

Bien que cette technique présente une mortalité et une morbidité faibles, les complications (scoliose²⁵, déhiscence sternale²⁶, ostéomyélite²⁶, médiastinite²⁶, douleur chronique²⁷) et l'aspect cosmétique peu plaisant ont poussé les chirurgiens à développer des techniques minimalement invasives. Certaines de ces approches sont certes moins invasives, mais peuvent également induire des complications qui ont des répercussions non négligeables sur la qualité de vie. Par exemple, l'approche par thoracotomie antérolatérale droite : malgré un résultat cosmétique supérieur à la sternotomie médiane, cette approche induit un développement asymétrique des seins chez les jeunes adolescentes opérées pendant leur enfance. En effet, la dissection de cette zone chez les enfants endommage le futur tissu mammaire et induit un sous-développement du sein droit lors de l'adolescence.²⁸ Dans ce travail, nous présenterons les résultats de correction de CIA par voie axillaire, une technique ayant une cosmétique supérieure à la

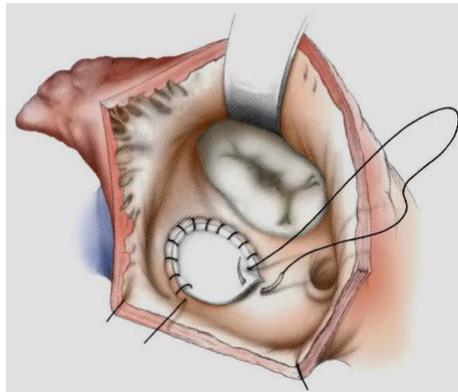
sternotomie médiane, et ne semblant pas induire de scoliose, d'asymétrie mammaire, ou de déformations de la cage thoracique.²⁹



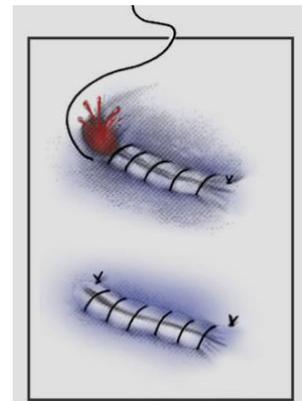
Approche par thoracotomie antéro-latérale



Approche axillaire d'une CIA



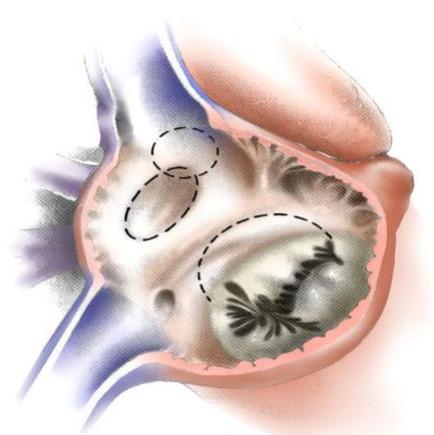
Fermeture d'une CIA par patch.



Fermeture primaire par suture

3.2 Retour veineux pulmonaire anormal partiel (RVPAP)

Le retour veineux pulmonaire anormal partiel prend en compte de nombreux types de maladies structurelles dans laquelle une partie du flux veineux pulmonaire (mais pas tout) s'écoule à un endroit autre que l'oreillette gauche (sinus venosus, syndrome de cimenterre, mal positionnement du septum primum).³⁰ Une ou plusieurs veines pulmonaires peuvent drainer dans l'oreillette droite, pouvant être associé à une CIA si l'une des veines se positionne sur le septum secundum, risquant alors un shunt droite-gauche et une cyanose. Le site plus fréquemment rencontré de drainage anormal est dans la jonction atrio-cave supérieure.³¹ Dans 95% des cas les retours anormaux concernent deux veines pulmonaires droites qui vont se connecter dans la jonction atrio-cave supérieure ou dans la veine cave supérieure.³² Normalement, la veine pulmonaire droite supérieure passe derrière la veine cave supérieure et l'oreillette droite pour s'aboucher dans l'oreillette gauche. On appelle sinus venosus le RVPAP qui est induit lorsqu'un défaut de la paroi apparait entre cette veine et l'oreillette droite / la veine cave supérieure.³³



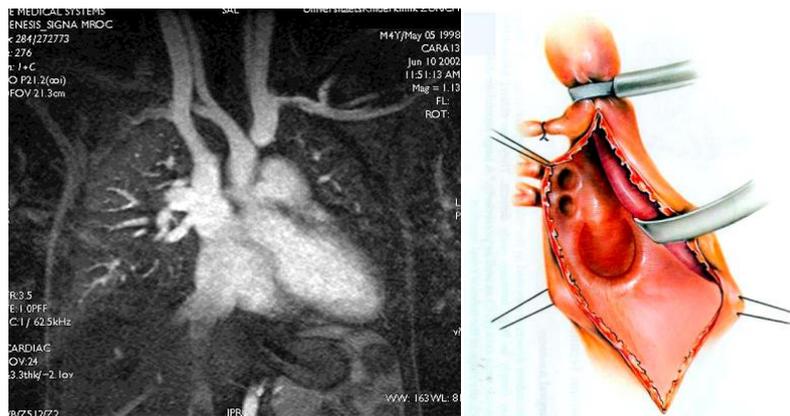
Différents endroits de RVPAP

3.2.1 Embryologie

La maturation du septum inter-atrial positionne la veine pulmonaire commune sur la partie postérieure de l'oreillette gauche.³⁴ Cette veine pulmonaire commune se différenciera par la suite en deux veines pulmonaires gauches et deux veines pulmonaires droites vers environ le 36^e jour.³⁵

3.2.2 Clinique

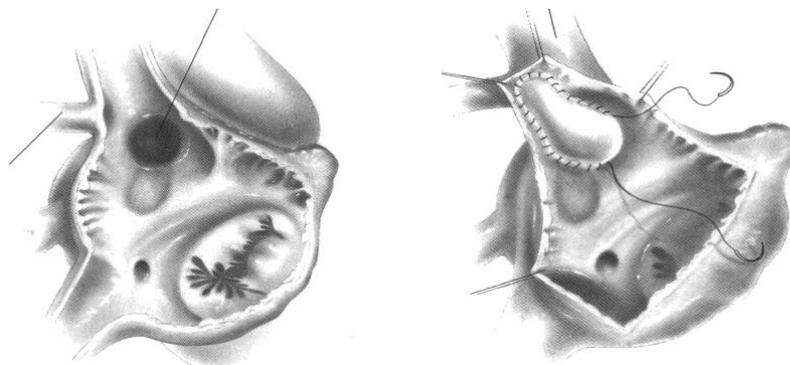
Comme pour les CIAs, les signes et symptômes des RVPAPs sont directement liés à la magnitude du shunt. Les patients avec une seule veine pulmonaire concernée peuvent être asymptomatiques et sont diagnostiqués par un souffle cardiaque, alors que si plusieurs veines pulmonaires sont concernées il peut y avoir une dilatation de l'oreillette droite, du ventricule droit et de l'artère pulmonaire.³⁶ Ceci peut induire une insuffisance cardiaque, des infections pulmonaires, un frein de la croissance, et une faible tolérance à l'effort même durant l'enfance.³⁷ Avec le temps, le shunt gauche-droite a tendance à augmenter, induisant des symptômes vers l'âge de 40 ans chez des patients auparavant asymptomatiques.³⁸ Le diagnostic se pose par échocardiographie trans-thoracique, avec possiblement une évaluation par IRM.³⁹



Sinus venosus supérieur

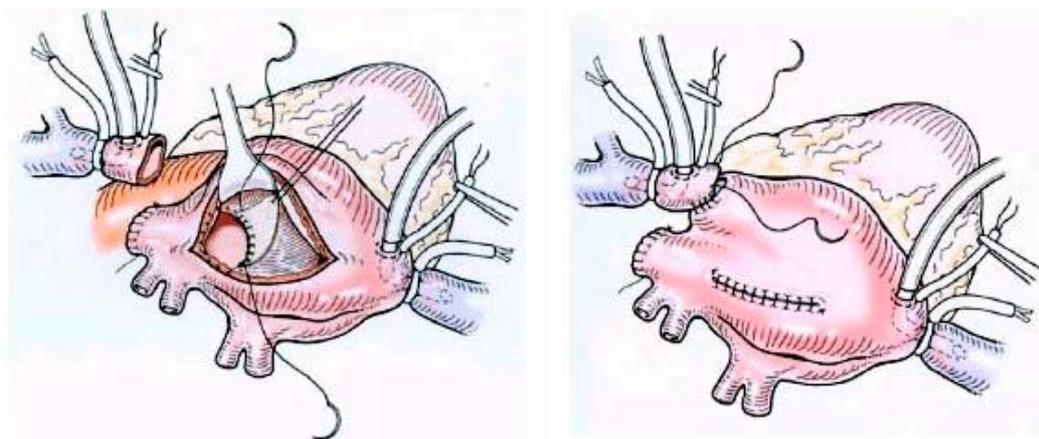
3.2.3 Traitement

Pour les RVPAP situés au niveau du septum secundum, une fermeture par patch au niveau inférieur peut rediriger le flux des veines anormales dans l'oreillette gauche en passant par la CIA déjà existante.



Fermeture de RVPAP par patch

Sinon, l'opération de Warden est la technique chirurgicale de choix pour réparer les sinus venosus.⁴⁰ Les patients avec une CIA de type sinus venosus ont une indication chirurgicale si $Q_p/Q_s \geq 1.5$. Dans ces cas, il s'agit de rediriger le flux de la veine pulmonaire en question vers l'oreillette gauche, tout en maintenant un flux normal dans la veine cave supérieure.⁴⁰ Une atriotomie droite supérieure est faite, par laquelle le RVPAP est redirigé vers l'oreillette gauche. La jonction atrio-cave est sectionnée transversalement et la partie distale de la veine cave supérieure est fermée avec un patch pour ne pas risquer un drainage de la veine anormale dans celle-ci. La partie proximale de la veine cave supérieure est anastomosée dans l'oreillette droite. Cette technique se fait traditionnellement par sternotomie médiane, mais comme pour les CIA simples, peut également se faire par voie axillaire.⁴⁰



Opération de Warden

3.3 Communication auriculo-ventriculaire (CAV)

Les CAVs touchent 0.19 pour 1000 naissances, représentant 2.9 % des maladies cardiaques congénitales.⁴¹ Ces malformations structurales se trouvent au niveau de la jonction auriculo-ventriculaire. Cette jonction est composée à droite de la valve tricuspide, et à gauche de la valve mitrale, ainsi que des muscles qui les entourent. Il existe une corrélation très forte entre les CAVs et la trisomie 21, à savoir qu'un fœtus avec une CAV présente un risque de 40-50% d'avoir une trisomie 21.⁴²

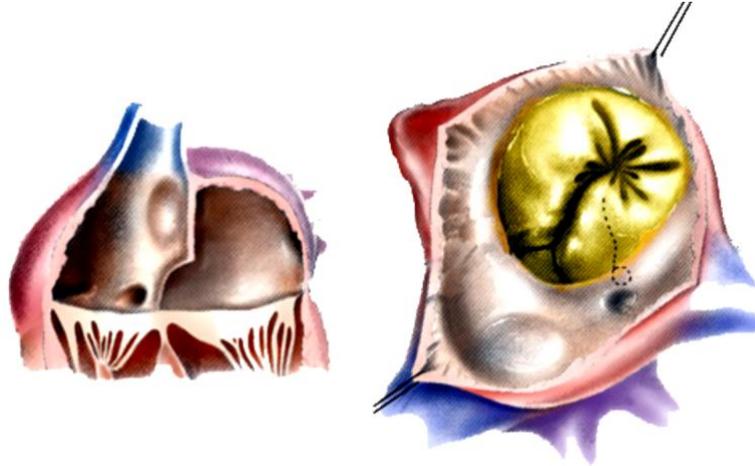
3.3.1 Embryologie

Le septum auriculo-ventriculaire se forme à partir des bourrelets endocardiques. A la cinquième semaine de gestation, le canal auriculo-ventriculaire est divisé en deux canaux droite et gauche par les bourrelets endocardiques ventral et dorsal.⁴³ Ces bourrelets poussent depuis les parois ventrales et dorsales du cœur, pour fusionner et former le septum auriculo-ventriculaire.⁴³ Un défaut de fusion de ces bourrelets endocardiques peut induire un canal persistant au niveau de ce septum.

3.3.2 Classification⁴⁴

On peut classer les CAVs de manière anatomique en CAVs partielles, complètes (avec une sous-classification de Rastelli), transitionnelles, et intermédiaires.

- CAV partielle : résulte de la fusion incomplète des bourrelets endocardiques, affectant le septum inter-auriculaire, mais pas le septum interventriculaire. On y retrouve une CIA de l'ostium primum, et un anneau valvulaire unique avec deux orifices valvulaires. Suite à une fusion anormale à gauche, le feuillet antérieur de la valve mitrale peut être fendu. Ceci induit un reflux, le plus fréquemment du ventricule gauche à l'oreillette gauche, en passant par la fente. Un reflux peut également passer par la CIA, passant du ventricule gauche à l'oreillette droite, induisant une surcharge droite.



CAV partielle

- CAV complète : résulte d'un défaut complet de fusion des bourrelets endocardiques. On y trouve une CIA de l'ostium primum qui est en continu avec une CIV postérieure, et une valve auriculo-ventriculaire commune. La classification de Rastelli (A, B, C) est ensuite utilisée pour décrire l'anatomie du feuillet supérieur de la valve auriculo-ventriculaire commune. Ce feuillet varie davantage en taille et au niveau de ses attachements que les quatre autres feuillets qui composent cette valve. Les CAVs complètes sont fréquemment associées à un reflux des ventricules aux oreillettes gauches et droites, ce qui peut induire une surcharge volumique, une hypertension artérielle pulmonaire et une insuffisance cardiaque.
- CAV transitionnelle : anatomiquement considérée comme une CAV complète car cette anomalie comporte une CIA de l'ostium primum, une valve mitrale fendue et une CIV postérieure, mais un attachement chordale dense au septum interventriculaire réduit le shunt et délimite les orifices valvulaires gauches et droites, rendant l'anomalie structurelle physiologiquement similaire à une CAV partielle.
- CAV intermédiaire : est un sous-type de CAV complète rare, avec une langue de tissu séparant l'orifice unique en deux. Une intervention chirurgicale n'est alors pas requise pour diviser l'orifice unique en deux. On y retrouve également une CIA de l'ostium primum, et une CIV.

3.3.3 Clinique

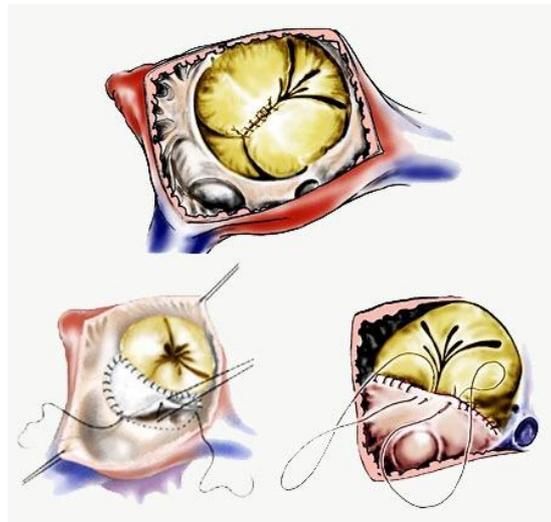
La présentation clinique dépendra du flux à travers le shunt et de la compétence valvulaire, surtout à gauche. Les patients peuvent être asymptomatiques, ou présenter des symptômes en lien avec leur CIA (voire section 3.1.2). Les CAVs complètes se manifestent souvent dès l'enfance, avec une insuffisance cardiaque, une diaphorèse, une dyspnée, une hépatomégalie et un retard staturo-pondéral.⁴⁵

3.3.4 Diagnostic

Le diagnostic prénatal peut être fait au premier trimestre à l'aide d'une échographie. Si une CAV est retrouvée, il est conseillé d'effectuer un test génétique à la recherche d'une trisomie 21, étant donné la forte corrélation entre ces deux maladies.⁴⁶ En postnatal et à l'âge adulte, le diagnostic se pose également grâce à une échocardiographie.

3.3.5 Traitement

Lors de CAV complète, un traitement médical initial est instauré pour l'insuffisance cardiaque, et une chirurgie élective sera planifiée avant 6 mois (18-24 mois pour partielles ou transitionnelles).⁴⁷ Le moment auquel le patient sera opéré dépend de la taille du shunt, la résistance vasculaire pulmonaire, et le degré de reflux de la valve atrio-ventriculaire gauche.⁴⁸ Le chirurgien visera à fermer la communication interventriculaire et interauriculaire, ainsi qu'à réparer les valves atrio-ventriculaires. La fermeture peut se faire au moyen de deux patches en péricarde autologue, ou avec un seul patch. Les complications post-opératoires à remarquer sont des crises hypertensives de la circulation pulmonaire, des blocs auriculo-ventriculaires, et un reflux des valves auriculo-ventriculaires précoce ou tardive.⁴⁹



Fermeture de CAV par patch

4. Technique par voie axillaire

En 2001, Prêtre et al. commencèrent à utiliser la méthode par voie axillaire pour réparer les maladies cardiaques congénitales situées au niveau des oreillettes.⁵⁰ En théorie, cette technique serait supérieure à la voie classique qu'est la sternotomie médiane. L'incision se faisant latéralement au niveau de l'aisselle, elle serait cachée lorsque le bras est en adduction. Cette voie d'abord offre alors un cosmétique supérieur à la sternotomie médiane, évitant l'impact psychologique d'une grande cicatrice sur le torse, et ne donnant pas au patient l'étiquette d'un « patient cardiaque ». Si cette technique est alors égale ou supérieure à la sternotomie médiane sur le plan de la réparation et des données opératoires, cette voie d'abord serait alors préférable pour tous les patients pouvant être opérés par cette voie. C'est ce qui sera évalué lors de ce travail. Avant cela, la méthodologie de la technique par voie axillaire sera présentée. Cette méthodologie est prise de l'article de Prêtre et al., « Right axillary incision : A cosmetically superior approach to repair a wide range of congenital cardiac defects⁵¹ ».

4.1 Patients

Dans ce travail, les résultats de 30 patients ont été évalués. Ces résultats proviennent de patients ayant été opérés par le Professeur René Prêtre au Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV) entre septembre 2012 et avril 2017. L'âge des patients variait entre 2 et 14 ans, le poids entre 8.25 et 56 kilogrammes, et la taille entre 82 et 167 centimètres.

	Nombre de patients	Âge médian (années)	Âge moyen (années)	Poids médian (kg)	Poids moyen (kg)	Taille médiane (cm)	Taille moyenne (cm)
Total	30	4	5.7	16.51	22.44	106.75	113.48
CIA	14	4 (2-14)	6.07 (2-14)	18.68 (9.1-56)	24.58 (9.1-56)	108 (82-167)	116.07 (82-167)
RVPAP	8	6.5 (2-14)	7.25 (2-14)	20 (8.25-51)	26.11 (8.25-51)	116 (84-167)	122.63 (84-167)
CAV	8	4 (2-5)	3.5 (2-5)	15.25 (11-21.6)	15.02 (11-21.6)	101 (88-115)	99.81 (88-115)

Tous les patients dans cette étude qui avaient une CIA avaient une CIA II. De même, tous les patients venus pour un RVPAP avaient une RVPAP de type sinus venosus.

4.2 Positionnement des patients et incision⁵¹

Les patients étaient positionnés en décubitus latéral gauche avec le thorax à 80 degrés, et les hanches à 45 degrés. Le bras droit était tiré et fixé par-dessus la tête et fixé. À l'aide d'un feutre, le troisième ou quatrième espace intercostal (ou les deux) ainsi que la ligne axillaire antérieure étaient tracés, cette dernière étant la limite antérieure de l'incision. Une incision de 4 à 5 centimètres pouvait alors être faite. Le tissu sous-cutané repoussé, les insertions du bord antérieur du muscle grand dorsal ont été détachées, permettant de découvrir les côtes. L'approche costale s'est faite antérieurement au paquet neuro-vasculaire. L'écarteur de Langenbeck était inséré sous le grand dorsal pour rétracter ces structures et éviter une blessure de celles-ci. Le périoste était séparé de la quatrième (pour le troisième EIC) ou de la cinquième (pour le quatrième EIC) côte et le péricarde a été franchi. Si l'accès au péricarde était facile, il était directement ouvert, 3 centimètres antérieurement au nerf phrénique. Sinon, il était ouvert une fois que la circulation extra-corporelle était mise en marche et le poumon droit dégonflé. La veine cave supérieure était alors disséquée et canulée.

Voie d'accès	3 ^e espace intercostale	4 ^e espace intercostale	3 ^e et 4 ^e
Nombre de patients total	1	14	15
CIA	0	11	3
RVPAP	1	0	7
CAV	0	3	5

4.3 Canulation centrale ou périphérique

Pour commencer une canulation périphérique, une incision a été faite au-dessus du ligament fémoral. L'aponévrose du muscle oblique externe a été ouverte le long de ses fibres, et les insertions du muscle oblique interne et du fascia transversalis sur le ligament inguinal ont été divisées et les vaisseaux iliaques externes disséqués. La veine iliaque a été clampée et ouverte par une incision et un drain a été inséré et poussé vers l'oreillette droite. L'artère iliaque a été clampée, ouverte transversalement et dilatée par un forceps de moustique. Une canule artérielle de Bard a ensuite

été utilisée. Lorsque la dérivation cardiopulmonaire fut terminée, l'artère a été réparée par des points de suture résorbables, et la veine par des points de suture continus.⁵¹

Type de canule	Canule centrale	Canule périphérique
Nombre de patients total	15	15
CIA	3	11
RVPAP	6	2
CAV	6	2

Des 30 patients, la moitié ont eu une canulation centrale au niveau de l'aorte ascendante, et l'autre moitié une canulation périphérique au niveau des vaisseaux iliaques. Une canulation centrale a été préférée dans les cas où il y avait une crainte que les vaisseaux iliaques aient un diamètre trop petit. Le patient le plus léger ayant eu une canulation périphérique pesait 9.1 kilogrammes et avait une taille de 92 centimètres au moment de l'intervention.

4.4 Myocarde

Deux techniques ont été utilisées pour inhiber l'activité cardiaque lors des différentes opérations : la cardioplégie et la fibrillation ventriculaire. Tous les patients venus pour une correction de CIA ont été opérés en utilisant une fibrillation ventriculaire induite. Les 4 autres patients ayant eu une fibrillation ventriculaire ont eu une opération de Warden pour un RVPAP.

Tous les patients ayant une CAV ont eu un clamage aortique et une cardioplégie. Les 3 patients restants qui ont eu une cardioplégie ont eu une opération de Warden.

Type	Fibrillation ventriculaire	Cardioplégie
Nombre de patients total	19	11
CIA	14	0
RVPAP	5	3
CAV	0	8

4.5 Technique chirurgicale

Une ouverture de l'oreillette droite permettait un accès pour tous les patients évalués. Aucun patient n'a eu besoin d'une conversion à une sternotomie médiane ou une autre technique / voie d'accès chirurgicale. Au niveau des CIAs, 10/14 ont été fermées au moyen d'un patch, et 4/10 ont été fermées par suture directe. Tous les RVPAPs ont été opérés par la technique de Warden, mentionnée ci-dessus. Parmi les CAVs, 3 étaient complètes, et 5 partielles. Toutes les CIVs des CAV ont été fermées de manière directe. Les CIAs des CAV ont été fermées soit par patch, soit par suture directe. Tous les patients ayant une CAV ont eu une valvuloplastie mitrale.

5 Résultats des patients du CHUV

5.1 Données opératoires

	CIA	RVPAP	CAV	Total
Durée de CEC (minutes)	42-95	60-130	72-117	42-130
Médiane	59	111.5	98	75
Moyenne	60.93	99.38	97.5	80.93
Durée de FV / clampage aortique (minutes)	7-45	28-60	33-74	7-74
	Données pour 8/14 patients	Données pour 5/8 patients	Données pour 8/8 patients	Données pour 21/30 patients
Médiane	26	36	64.5	40
Moyenne	26.88	40	61.63	42.29
Durée d'intervention (minutes)	119-243	179-253	166-270	119-270
Médiane	173.5	228.5	205.5	191.5
Moyenne	177.21	219	213.25	197.97
Quantité de fluide drainé (ml)	35-1270	33-296	10-210	10-1270
Médiane	99	198	147.5	141
Moyenne	215.86	176.63	129.75	182.43
Séjour (jours)	5-10	6-10	6-17	2-17
Médiane	6	7	6	6
Moyenne	6.86	7.25	7.63	7.17

5.2 Qualité de la reconstruction

La qualité de la reconstruction a été évaluée par une échocardiographie postopératoire le jour de l'opération.

Chez les patients opérés pour une CIA, 0/14 présentaient un shunt résiduel, 7/14 avaient encore une dilatation des cavités droites, et 7/14 avaient déjà normalisé la taille de ces cavités. Deux patients ont eu un épanchement péricardique, mais celui-ci n'a pas eu de répercussion hémodynamique sur les ventricules. Tous les patients avaient une fonction systolique biventriculaire normale.

Pour les patients opérés pour un RVPAP, toutes les CIA de type sinus venosus ont été réparées, avec 0/8 patients présentant un shunt résiduel de ce type. Un patient présentait encore un shunt de type gauche-droite au-travers un foramen ovale perméable. Aucun des patients n'a eu d'épanchement péricardique. 3/8 des patients avaient encore une dilatation de l'oreillette droite et du ventricule droit. Cela serait à surveiller par la suite pour voir si une diminution aurait lieu. Tous les patients avaient une fonction systolique biventriculaire dans les normes. Il n'y a pas eu de complications type maladie du sinus ou de sténoses des veines pulmonaires.

Les patients opérés pour des CAVs ont présenté plus de problèmes à l'échocardiographie. Malgré le fait qu'aucun des patients n'eut de CIA résiduelle, 2/8 avaient encore une CIV résiduelle. L'une qui était minuscule, et l'autre de 2 millimètres avec shunt gauche-droite. Tous les patients avaient un certain degré d'insuffisance tricuspide : 6/8 étaient minimales, 2/8 étaient de degré 1 (=léger), mais aucun patient n'avait d'hypertension artérielle pulmonaire. Au niveau de la valve mitrale, 1/8 patient n'avait pas d'insuffisance mitrale, 5/8 avaient une insuffisance minimale, 2/8 avaient une insuffisance du 2^e degré (=modeste). Un seul patient n'avait aucune dilatation au niveau des cavités cardiaques droites, un patient avait uniquement l'oreillette qui était dilatée, et les 6 autres patients avaient encore une dilatation des deux cavités. Aucun épanchement péricardique n'a été trouvé, et tous les patients avaient une fonction systolique normale des deux ventricules, avec un patient présentant une dysfonction diastolique.

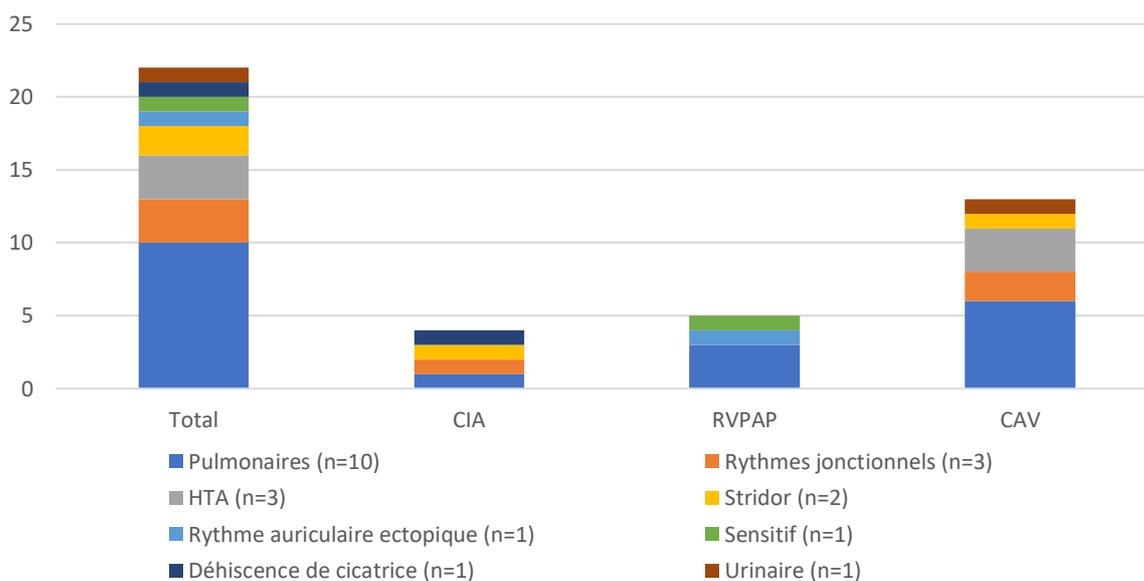
5.3 Besoins transfusionnels

Parmi les 30 patients, seuls deux ont eu besoin de transfusions post-opératoires (1 CIA, 1 RVPAP). Le patient ayant été opéré pour une communication inter-auriculaire (13.5 kg, 97 cm) avait perdu 225 millilitres de sang (40 millilitres par un drain péricardique, 185 millilitres par un drain thoracique) et avait une hémoglobine de 82 g/L. L'autre patient (8.25 kg, 84 cm), venu pour un retour veineux pulmonaire anormal partiel, avait perdu 211 millilitres par un drain thoracique. Le patient ayant perdu 1270 millilitres (50kg, 158 cm) a été traité par des corticostéroïdes, et n'a pas requis de transfusion.

5.4 Complications

Des 30 patients, 12 ont eu des complications post-opératoires (40% des patients). Parmi ces 12 patients, 22 complications ont été relevées. Plus spécifiquement, ces complications ont touché 2/14 (=12.29%) patients venus pour une CIA, 3/8 (=37.5%) patients venus pour un RVPAP, et 7/8 (=87.5%) patients venus pour une CAV. La majorité de ces complications étaient d'origine pulmonaire (10/22) : pneumothorax droits (n=4), épanchements bilatéraux (n=2), épanchement unilatéral gauche (n=1), foyer pulmonaire droit (n=1), atélectasie gauche (n=2).

Complications apparues chez 12 patients



Prenant en compte le fait que les CIAs représentaient 14 des 30 opérations (=46.67%), cette correction de maladie congénitale est celle avec le moins de complications, n'ayant eu que 2 patients touchés sur 14 (14.29%), ce qui représente 18.18 % des complications (n=4). Parmi ces patients, l'un a eu un pneumothorax droit, et l'autre patient un trouble du rythme de type jonctionnel, un stridor post-extubation, et la seule complication majeure parmi tous les patients: une reprise due à une déhiscence de la cicatrice. Chez ce patient il est également à mentionner que son drain thoracique a été bouché, ce qui a causé un épanchement pleural. Dès la découverte du bouchon, celui-ci a été enlevé et l'épanchement pleural disparût immédiatement. Pour cette raison cette complication n'a pas été comptée dans les statistiques, n'ayant aucun lien avec l'opération ou la technique opératoire.

Pour les RVPAP, trois patients ont eu des complications, la majorité étant pulmonaires. Un patient a eu un épanchement pleural bilatéral traité par corticothérapie, avec disparition totale à la sortie. Les deux autres patients ont eu des pneumothorax droits (l'un nécessitant un drainage, l'autre qui s'est spontanément résolu), avec l'un d'entre eux ayant eu une hypoesthésie suite à une compression du nerf fibulaire à gauche. Cette hypoesthésie avait une bonne évolution et a entièrement disparu à la sortie. Ce patient avait également eu un rythme auriculaire ectopique battant de 40 à 65 battements par minute. Ce rythme était bien toléré, et il était suspecté de provenir d'une atteinte inflammatoire ou mécanique du nœud sinusal, avec un contrôle qui allait être effectué par un cardiologue à la sortie du patient.

L'opération ayant eu le plus de complications était la correction pour les CAVs. En effet, 87,5% des patients ont eu une complication, mais toutes étaient mineures. Il y a eu un cas d'infection urinaire, un cas de stridor, deux troubles du rythme, trois cas d'hypertension et six complications pulmonaires (2 atélectasies gauches, 1 foyer pulmonaire à droite, 1 épanchement bilatéral asymptomatique, 1 épanchement unilatéral à gauche, et 1 pneumothorax à droite). L'infection urinaire s'est résolue sous céphoral. Le patient avec le stridor a reçu trois aérosols adrénérgiques et une ventilation non-invasive pendant 2 heures, avec un relais par oxygénothérapie sur 24 heures. Le patient fut eupnéique à l'air ambiant par la suite. Les cas d'hypertensions avaient tous baissé à la sortie des patients. Le foyer pulmonaire avait une bonne évolution et n'a pas dû être pris en charge par des antibiotiques. Parmi les troubles du rythme, l'un était un trouble jonctionnel sur probable inflammation et œdème cardiaque. Le patient a reçu des corticostéroïdes et un pacemaker provisoire avec un retour au rythme sinusal au deuxième jour post-opératoire. L'autre trouble du rythme était un rythme jonctionnel intermittent avec une mauvaise tolérance, requérant un soutien par pacemaker externe jusqu'au huitième jour post-opératoire, où il y eu le retour au rythme sinusal.

Malgré le taux de complication assez élevé (40% des patients), celles-ci n'ont eu aucune mortalité, et la morbidité peut être considérée comme basse, car la majorité de ces complications peuvent être traitées. Seul un patient a eu une complication majeure (1 complication majeure / 22 complications = 4.54%). La grande majorité des complications étaient mineures (21 complications mineures / 22 complications = 95.45%). Il est aussi à remarquer que 60% des patients (n=18) n'avaient aucune complication qu'elle soit mineure ou majeure suite à leur opération.

6. Comparaison des résultats des patients du CHUV avec littérature

Le but de ce travail est de pouvoir comparer les résultats ci-dessus avec des patients trouvés dans la littérature, afin de confirmer que cette technique est sûre pour les patients et qu'elle n'engendre pas de morbidité / mortalité supérieure à l'approche par sternotomie médiane. Si cela était confirmé, au vu des résultats cosmétiques excellents de cette voie d'accès, elle pourrait être de plus en plus employée lors de réparations de maladies cardiaques congénitales.

Pour faire cette comparaison, plusieurs articles ont été sélectionnés pour chacune des trois maladies cardiaques congénitales analysées. La sélection de ces articles s'est faite sur la base des critères opératoires et post-opératoires analysés, ainsi que l'échantillon de patients (enfants). En effet, seuls les articles ayant analysés les mêmes critères que dans ce travail ont été pris en compte. Dû au fait que tous les critères ne se trouvaient pas toujours tous dans un seul article, plusieurs articles ont été revus pour chacune des maladies cardiaques congénitales.

Il est à mentionner que les complications sont souvent catégorisées comme majeures ou mineures. Les complications mineures sont considérées comme des complications qui ne laissent pas de séquelles. Les majeures sont des complications pouvant avoir atteinte à la vie ou à sa qualité, en laissant des séquelles.

6.1 CIA

Trouver de bons articles pour pouvoir comparer les résultats des patients opérés pour une CIA s'est avéré plus difficile que pour les deux autres maladies congénitales. Ceci était probablement dû au fait qu'à l'heure actuelle la recherche concernant les CIAs est très focalisée sur les techniques minimalement invasives, la sternotomie médiane étant utilisée plutôt par le passé. Néanmoins, l'article très récent de De Beco et al. intitulé « Recent Experience and Follow-Up After Surgical Closure of Secundum Atrial Septal Defect in 120 Children⁵² » évalue les risques opératoires associés à la fermeture chirurgicale de CIA secundum isolés en analysant les résultats post-opératoires de 120 patients. Malheureusement, 19/120 (16%) patients ont eu une voie d'accès par thoracotomie latérale. Le reste des patients (101/120 ; 84%) ont été opérés par sternotomie médiane. Ceci veut dire que la comparaison ne se fera pas uniquement avec la sternotomie médiane, ce qui était le but original, mais également avec la thoracotomie latérale, car les résultats n'ont pas été séparés dans cet article. Mais les auteurs mentionnent que l'incidence de complications était similaire dans les deux voies d'accès.

	De Beco et al.	CHUV
Suture directe / patch	4% / 96%	28.57% / 71.23%
Age (moyenne ± écart-type)	4.6 ± 3.9 ans	6.07 ± 4.71 ans
Poids (moyenne ± écart-type)	17 ± 12.4 kg	24.58 ± 16.68 kg
Taille (moyenne ± écart-type)	100 ± 28 cm	116.07 ± 28.98 cm
CEC (moyenne ± écart-type)	38 ± 13 minutes	60.93 ± 15.84 minutes
Ischémie myocardique (moyenne ± écart-type)	19 ± 9 minutes	26.88 ± 14.35 minutes
Séjour hospitalier	11.2 ± 5 jours	6.86 ± 1.75 jours
Qualité de la réparation	98.3%	100%

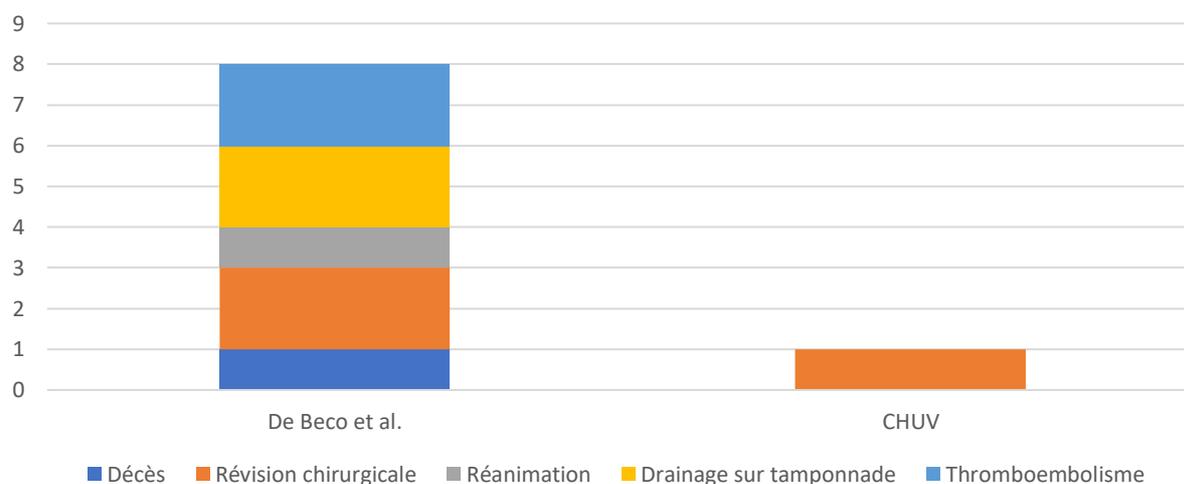
On remarque une durée plus longue de circulation extra-corporelle et d'ischémie myocardique chez les patients du CHUV. Ceci est en accord avec la tendance actuelle des techniques minimalement invasives prenant plus de temps que les approches classiques, dû à une visibilité réduite et une marge de manœuvre plus étroite. Il est à mentionner que l'ischémie myocardique a été faite par clampage aortique chez De Beco et al., alors que les patients du CHUV ont tous eu une fibrillation ventriculaire induite. Nos résultats sont calculés à partir de données de 8/14 patients, la durée de fibrillation n'ayant pas été trouvée pour 6/14 patients.

La durée du séjour hospitalier chez les patients opérés par voie axillaire est plus courte que chez les patients opérés par voie classique. De Beco et al. mentionnent que cette hospitalisation prolongée est due aux normes de l'hôpital concernant le monitoring des épanchements péricardiques (doivent être monitorés jusqu'au jour 10 post-opératoire).

Deux des patients chez De Beco et al. ont dû avoir une révision chirurgicale suite à des échocardiographies qui montraient des CIAs résiduelles. Parmi les patients du CHUV, toutes les CIA ont été fermées lors de la première opération, démontré par les échocardiographies post-opératoires. Un patient a été réopéré, mais cela faisait suite à une déhiscence de la cicatrice.

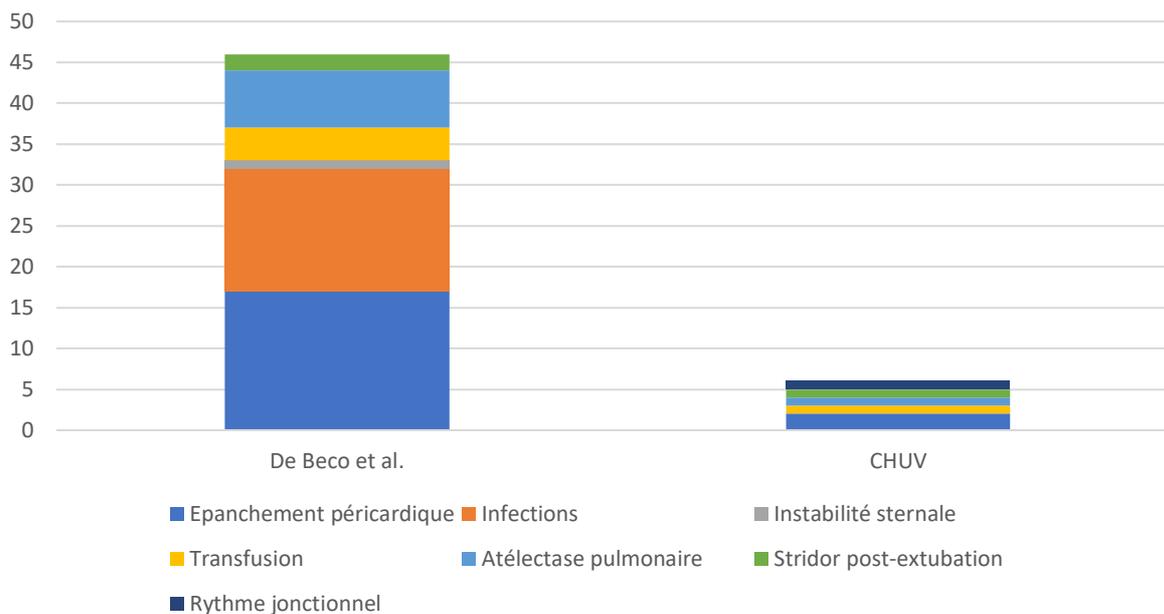
	De Beco et al.	CHUV
Mortalité	0.8 % (1 patient)	0%
Patients avec complications intra-hospitaliers	33.33% (40/120)	14.28 % (2/14)
Patients avec complications majeures	6.7% (8/120)	7.14% (1/14)

Complications majeures



La seule complication majeure parmi nos patients opérés pour leur CIA (et pour les autres maladies congénitales aussi), était une révision chirurgicale pour une déhiscence de la cicatrice. De Beco et al. eurent plus de complications majeures, mais au niveau des pourcentages leur taux de complications était en accord avec le nôtre. Parmi les complications majeures ils eurent un décès majeur suite à une pneumonie, compliquée par un arrêt cardiaque et de séquelles post-anoxiques cérébrales et de choc hémodynamique. Comme mentionné précédemment, ils ont dû opérer deux patients une deuxième fois à cause de CIAs persistantes, suite à un déplacement du patch. Les autres complications majeures sont mentionnées dans le tableau ci-dessus.

Complications mineures



Les autres patients avec des complications chez De Beco et al. (n=32), ont eu des complications mineures. Le taux de patients affectés par des complications mineures était de 26.67 % (n=32) chez De Beco et al., et de 21.42 % (n=3) au CHUV. Le patient ayant eu la complication majeure a également eu des complications mineures. De Beco et al. trouvèrent 46 complications intra-hospitalières (épanchements péricardiques n= 17 (36.96%), infections n=15 (32.61%, dont 9 respiratoires, 5 gastroentérites, et 1 fièvre isolée), instabilité sternale n=1 (2.17%), anémies requérant une transfusion n=4 (8.7%), atélectasies pulmonaires n=7 (15.22%), stridors post-extubations n=2 (4.35%). Au CHUV, il y avait 6 complications intra-hospitalières (épanchements péricardiques n=2 (33.33%), anémie requérant une transfusion n=1 (16.66%), atélectasie pulmonaire n=1 (16.66%), stridor post-extubation n=1 (16.66%), rythme jonctionnel n=1(16.66%).

Dans le tableau, on remarque une grande différence dans le nombre total de complications. Ceci est normal, car De Beco et al. se sont basés sur un plus grand échantillon de patients que ce qui était à disposition au CHUV. Si on transforme ces données en pourcentages, on voit que les taux de complications mineures sont semblables, voir un peu plus bas chez les patients opérés par voie axillaire.

Les épanchements péricardiques sont les complications les plus fréquentes dans les deux cas.

La seconde complication la plus fréquente retrouvée chez les patients opérés par la voie classique est l'infection. Dans le groupe opéré par voie axillaire, aucune infection n'a été retrouvée. Ceci montre un des avantages d'un champ opératoire réduit, avec moins de tissus exposés.

Par contre, chez les 120 patients opérés par les voies classiques il n'y avait pas d'arythmie, alors qu'un patient a présenté un rythme jonctionnel suite à son opération par voie axillaire. Ce rythme a probablement été causé par de l'inflammation post-opératoire, car il est redevenu sinusal au troisième jour post-opératoire

Dans un autre article « Closure of Atrial Septal Defects: Is there Still a Place for Surgery?⁵³ » écrit par Bové et al., une évaluation de 3 groupes de patients a été faite, chaque groupe ayant une voie d'accès différente. Les patients du groupe 1, groupe comportant 165 patients, ont eu une correction chirurgicale de CIAs par sternotomie médiane. Une comparaison sera faite entre ces patients et les patients du CHUV opérés par voie axillaire. Il est à mentionner que dans le groupe de Bové et al., la majorité des patients avaient une CIA II, mais 30% des patients avaient soit un FOP (20%) soit un sinus venosus (10%). La comparaison n'est alors pas parfaite, mais permettra tout de même de montrer une tendance.

	Bové et al.	CHUV
Suture directe / patch	75% / 25%	28.57% / 71.23%
Age (médian)	3.5 ans (0.4-71)	4 ans (2-14)
Quantité de fluide drainé (moyenne ± écart-type)	11.6 ± 14.5 ml/kg	8.39 ± 6.91 ml/kg
Séjour hospitalier	8.3 ± 4.2	6.86 ± 1.75 jours
Qualité de la réparation	99.4%	100%

On peut remarquer dans les résultats de Bové et al. une quantité de fluide drainé plus importante pour les patients opérés par sternotomie médiane que pour les patients opérés par voie axillaire au CHUV. Ce critère, pas mentionné dans l'article précédent, apporte un côté rassurant pour ces accès par voie axillaire, montrant que les patients ne perdent pas plus de fluide que les patients opérés par voie classique.

La qualité de la reconstruction est diminuée chez Bové et al., car chez un patient une CIA résiduelle a été retrouvée. Parmi les patients opérés par voie axillaire, aucun des patients n'a eu de CIA résiduelle.

	Bové et al.	CHUV
Mortalité	0%	0%
Nouvelles arythmies	13 patients (7.9%)	1 patient (7.14%)
Complications pulmonaires	6 patients (3.6%)	1 patient (7.14%)
Epanchements péricardiques	24 patients (14.5%)	2 patients (14.28%)
Dysfonctions ventriculaires gauches	3 patients (1.8%)	0 patients (0%)

Il est intéressant de comparer les résultats de ces données, car on peut voir que les pourcentages des différentes complications sont très rapprochés. Ceci est un bon point pour notre étude qui vise à avoir des résultats similaires entre voie axillaire et sternotomie médiane. La seule exception est au niveau des complications pulmonaires, où notre pourcentage est plus élevé malgré le fait qu'un seul patient ait été affecté. Une hypothèse serait que ce pourcentage diminuerait si l'échantillon de patients était plus élevé comme dans l'étude de Bové et al..

6.2 RVPAP

Dans leur article « Partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava : the outcome after the Warden procedure⁵⁴ », Park et al. analysèrent 30 patients ayant eu une opération de Warden par sternotomie médiane. Ce nombre est un peu plus élevé que nos 8 patients, mais seuls 18 de leurs patients eurent un RVPAP isolé, et c'est sur ceux-là que la comparaison sera faite.

	Park et al.	CHUV
Age médian (médiane)	4.9 ans	6.5 ans
CEC (moyenne ± écart-type)	126.2 ± 51.8 minutes	99.38 ± 29.37 minutes
Ischémie myocardique (moyenne ± écart-type)	59.9 ± 26.9 minutes	40 ± 12 minutes

Chez Park et al. tous les patients eurent un arrêt ischémique avec une solution cardioplégique cristalloïde froide. Ceci n'était pas le cas dans ce travail, avec 3/8 ayant eu une cardioplégie, et 5/8 ayant eu une fibrillation ventriculaire induite. Les résultats ci-dessus sont calculés à partir des données trouvées pour 5 patients (fibrillation et cardioplégie ensemble), car la durée de fibrillation n'a pas pu être trouvée pour 3 patients.

Parmi les 18 patients venus uniquement pour une opération de Warden, il n'y a pas eu de mortalité post-opératoire à court ou long terme, ce qui était pareil chez nos patients.

Quatre de leurs patients ont dû avoir une réintervention suite à une sténose veineuse systémique ou pulmonaire liée à l'opération de Warden. Une sténose pulmonaire (gradient moyen de pression à 6mmHg) a été retrouvée chez un de leur patient sept ans après son opération. Il serait alors intéressant de suivre nos patients pour voir si cela arriverait aussi par la suite. Trois de leurs patients ont eu une sténose veineuse systémique, deux qui ont été repris chirurgicalement, et le dernier par le biais d'un cathéter. Ils remarquèrent que ces trois patients étaient parmi les plus jeunes et les plus légers, et supposèrent que ce risque était alors plus élevé chez ce groupe de patients. Il est alors intéressant de savoir qu'aucun des patients opérés au CHUV n'a dû être repris.

En dehors de ces 4 patients, l'échocardiographie post-opératoire des autres patients n'a montré aucune sténose significative dans la circulation veineuse systémique, et ils présentaient tous un rythme sinusal régulier sur leurs électrocardiogrammes. Chez les patients du CHUV, une personne a eu rythme auriculaire ectopique battant de 40 à 65 battements par minute. Ce rythme était bien toléré, et il était suspecté de provenir d'une atteinte inflammatoire ou mécanique du nœud sinusal, avec un contrôle qui allait être effectué par un cardiologue à la sortie du patient. Tous les autres patients avaient un rythme sinusal régulier. Sinon, il n'y a pas eu de sténoses dans la circulation pulmonaire ou systémique chez nos patients.

DiBardino et al. analysèrent 18 patients de l'hôpital de l'enfance au Texas. Nous comparerons également nos résultats à ceux qu'ils ont publiés dans leur article intitulé « The Warden procedure for partially anomalous pulmonary veinous connection to the superior caval vein⁵⁵ ». Au vue des moyennes d'âges et de poids très similaires, nous avons jugé que cet article ferait un bon comparateur avec nos résultats.

	DiBardino et al.	CHUV
Age (moyenne ± écart-type)	7.1 ± 4.2 ans	7.25 ± 4.71 ans
Poids (moyenne ± écart-type)	24.7 ± 14 kg	26.11 ± 16.13 kg
CEC (moyenne ± écart-type)	152.1 ± 47.6 minutes	99.38 ± 29.37 minutes
Ischémie myocardique (moyenne ± écart-type)	76 ± 23.2 minutes	40 ± 12 minutes
Séjour hospitalier	4.1 ± 2.2 jours	7.25 ± 1.39 jours

Comme précédemment, tous les patients de Dibardino et al. eurent une solution cardioplégique et un clampage aortique pour réduire l'activité cardiaque. Ceci n'était pas le cas dans ce travail, avec 3/8 ayant eu une cardioplégie, et 5/8 ayant eu une fibrillation ventriculaire induite. Les résultats ci-dessus sont calculés à partir des données trouvées pour 5 patients (fibrillation et cardioplégie ensemble), car la durée de fibrillation n'a pas pu être trouvée pour les 3 autres. Nous pouvons voir dans nos résultats que la durée de circulation extracorporelle et le temps d'ischémie myocardique sont nettement inférieurs lors de l'approche par voie axillaire. Cela est un point positif pour cette technique, car les approches minimalement invasives ont tendance à durer plus longtemps que l'approche par sternotomie médiane. Ceci est dû à un champ de vision moins grand et une marge pour les manipulations plus petite et difficile. Il faut tout de même mentionner que cet article a été publié en 2004 avec une récolte de données de patients opérés depuis 1995, pouvant alors avoir un effet sur la durée des opérations, qui étaient moins sûres qu'à l'heure actuelle.

Il n'y a eu aucun décès dans leur étude, comme trouvé dans nos résultats. Le tableau ci-dessous met en valeur les différentes complications retrouvées dans les deux études.

	Dibardino et al.	CHUV
Stridor	1	0
Trouble du rythme	1	1
Pulmonaires	?	3
Sensitif	?	1

Des 18 patients de Dibardino et al., un patient a souffert d'un stridor post-extubation, nécessitant une intubation pour 2 jours de plus. Nous avons des patients ayant présenté un stridor, mais ceux-ci étaient dans les autres groupes de maladies congénitales. Un autre patient a eu une bradycardie sinusale avec un rythme jonctionnel intermittent, mais qui s'est résolu après 3 jours de pacing auriculaire. Ils ne mentionnaient pas de complications pulmonaires, peut-être parce qu'ils n'en ont pas rencontré, ou ils jugèrent ces complications trop mineures pour être mentionnées. Suite à des échographies post-opératoires, aucun autre patient n'a eu de trouble du rythme, ou de sténose de la veine cave supérieure. Au CHUV, un patient a eu un trouble du rythme. Il s'agit du rythme auriculaire ectopique battant de 40 à 65 battements par minute. Ce rythme était bien toléré, et il était supposé être dû à une affection inflammatoire ou mécanique du cœur, ce qui allait être reconstrôlé chez un cardiologue à la sortie du patient.

Il est intéressant de voir que la durée du séjour hospitalier était plus longue chez nos patients. En effet chez nous la durée variait de 6 à 10 jours, et chez eux de 2 à 10 jours. Ceci pourrait s'expliquer par les complications pulmonaires retrouvées chez nous, et dans ce cas qui n'étaient pas présentes chez eux. En effet, les trois patients ayant eu des complications ont eu des séjours plus longs.

6.3 CAV

Parmi les patients du CHUV ayant été opérés pour une CAV, 5 patients avaient une CAV partielle, et 3 patients avaient des CAV complets de type intermédiaires. Nous avons considéré que les CAVs de type intermédiaire pouvaient être regroupés dans l'analyse avec les CAVs partielles, car la taille des CIVs étaient très petites. Ceci permettait également d'avoir un échantillon plus grand, plutôt que de comparer uniquement les trois CAVs complets seuls.

Devlin et al.⁵⁶ ont essayé de mettre en avant le meilleur âge pour faire une correction chirurgicale élective pour des CAVs partielles. Leur article était alors un comparateur intéressant, car ils ont classé leurs patients par groupe en fonction de leur âge. Ceci a permis de faire une comparaison plus précise avec nos patients, en comparant nos résultats avec les résultats du groupe d'âge correspondant.

Devlin et al.	Quartile 3	Quartile 4
Âge (7jours – 16.7 ans)	1.5 - 3.75	>3.75
Nombre	22	21
Poids (moy)	13.2 kg	19 kg

CHUV	Quartile 3 selon Devlin et al.	Quartile 4 selon Devlin et al.
Nombre	3	5
Poids (moy)	12.38 kg	16.60 kg

Bien que les poids dans les quartiles des deux différentes études se rapprochent, il faudra tenir compte lors de la comparaison que le nombre de comparateurs du CHUV est très bas (3 contre 22 pour le 3^e quartile et 5 contre 21 pour le 4^e quartile). Dans le tableau ci-dessous, les données per-opératoires sont indiquées. Chez Devlin et al., ces données concernent tous leur patients (elles ne sont pas séparées par quartile dans leur article). Les médianes des patients du CHUV ont ainsi été faites avec les données de tous les patients.

	Devlin et al.	CHUV
Âge médian	1.5 années	3.5 années
Séjour hospitalier (med)	5 jours	7.63 jours
Décès (< 30 jours)	0	0
Réopérations	13	0
Clampage aortique (méd.)	60 minutes	61.63 minutes
Durée de CEC (méd.)	90 minutes	97.5 minutes

Il est surprenant de voir de quelle manière les durées de clampage aortique et de CEC se rapprochent. Comme mentionné précédemment, ceci est réconfortant pour la technique par voie axillaire. Les durées de séjours varient, et il serait par la suite intéressant de voir si cette différence est statistiquement significative. La moyenne était augmentée notamment par un des patients avec une CAV intermédiaire dans le 3^e quartile, qui avait une durée de séjour de 17 jours suite à un rythme jonctionnel intermittent mal toléré, requérant un pacemaker provisoire jusqu'au 8^e jour post-opératoire. Un autre patient du 4^e quartile a aussi eu un trouble du rythme. Il était supposé que ce fût un trouble jonctionnel sur probable inflammation et œdème cardiaque. Le patient a reçu des corticostéroïdes et un pacemaker provisoire avec un retour au rythme sinusal au deuxième jour post-opératoire. Devlin et al. mentionnent également 1 patient ayant eu un trouble du rythme dans leur 4^e quartile. Leur patient a dû être réopéré pour la pose d'un pacemaker permanent suite à un bloc atrio-ventriculaire, supposé être dû à un trauma du nœud AV lors de la suture du patch.

Au niveau de la réparation, Devlin et al. se sont concentrés sur les régurgitations mitrales résiduelles et les sténoses mitrales. Chez les patients du CHUV dans le 3^e quartile, 2/3 ont une régurgitation mitrale modeste, et 1/3 une régurgitation mitrale minime. Il n'y a pas eu de sténoses de la valve mitrale. Chez les patients dans le 4^e quartile (selon Devlin et al.), 4/5 ont eu une régurgitation mitrale minime, 1/5 n'as pas eu de régurgitation mitrale. Il n'y a pas de sténose mitrale qui a été retrouvée. Dans l'article de Devlin et al., dans les 3^e et 4^e quartiles, seuls environ 5% des patients avaient une valve sans séquelles. Au 3^e quartile, environ 15% des patients avaient une régurgitation mitrale minime, et environ 62% avaient une régurgitation légère. Dans le 4^e quartile, environ 21% des patients avaient une régurgitation minime, et environ 55% une régurgitation légère. Ces résultats montrent la tendance des patients à garder une minime / légère régurgitation mitrale, et également la balance qui penche en faveur de la technique par voie axillaire, avec plutôt des régurgitations minimales que légères dans ce groupe. Or, dans le groupe du 3^e quartile des patients plus jeunes, la balance penche en faveur de Devlin et al., car 66% de nos patients ont eu une régurgitation modeste alors qu'eux ne mentionnent pas en avoir eu. Ceci serait une chose à revoir lorsque l'échantillon des patients axillaire aura augmenté en taille.

Au niveau des sténoses mitrales, aucun patient du CHUV (dans les deux quartiles) n'a eu de sténose de la valve atrio-ventriculaire gauche. Cette tendance est également retrouvée chez Devlin et al. avec environ 76 % (3^e q.) et 71% (4^e q.) n'ayant pas de sténose. La majorité des sténoses retrouvées étaient minimales à légères.

Ces résultats montrent la tendance des patients à garder une minime / légère régurgitation mitrale, et également la balance qui penche en faveur de la technique par voie axillaire, avec plutôt des régurgitations minimales que légères et aucune sténose retrouvée. Ces résultats sont bien sûr tirés d'un petit échantillon de patients, qui seraient à réévaluer lorsque l'échantillon s'agrandit au fil des années.

7. Discussion

Au niveau des CIAs, nous retrouvons une durée d'opération plus longue par voie axillaire que par la sternotomie médiane, qui comme précédemment mentionné va avec les tendances des opérations minimalement invasives de prendre plus de temps au vu d'un champ de vision diminué et une marge de manœuvre plus étroite. Malgré cela, on retrouve d'excellents résultats de la technique axillaire : nous pouvons dire que la qualité de la reconstruction dans cet échantillon de patients est parfaite, avec 0/14 des patients présentant un shunt résiduel et aucun patient devant être repris pour une réparation insuffisante. Dans les deux articles que nous avons utilisés pour les CIAs, les deux avaient eu des reprises pour des communications encore perméables.

Il est également important de constater que l'incision plus petite et moins traumatique a fait une grande différence au niveau des infections post-opératoires chez les patients du CHUV. Chez De Beco et al. celles-ci étaient la deuxième complication la plus fréquente, chose qui n'avait pas été retrouvée chez les patients du CHUV. L'absence d'infections post-opératoires aurait également pu jouer un rôle dans la durée d'hospitalisation plus courte des patients opérés par voie axillaire (chose qui a été retrouvée dans la comparaison avec les deux articles). Une chose intéressante également à mentionner est que dans les trois groupes de patients, les épanchements péricardiques étaient les complications les plus fréquentes pour ce type de maladie congénitale.

Le critère le plus important pour notre étude était qu'il n'y avait pas de mortalité chez les patients du CHUV, alors qu'il y avait eu des décès dans les deux différents articles, et que le taux de complications mineures était légèrement plus bas que trouvé dans la littérature, avec un taux de complications majeures semblables.

Contrairement aux CIAs, les RVPAPs avaient un temps de CEC et d'ischémie myocardique plus court que par la voie classique (tendance retrouvée lors de la comparaison avec les deux articles différents), ce qui est un point fort pour notre étude. Une chose importante retrouvée également en comparant les résultats du CHUV avec l'article de Park et al. est de voir que plusieurs de leurs patients ont dû être repris pour une sténose veineuse systémique ou pulmonaire dans leur groupe, alors qu'aucun patient du CHUV n'avait dû être repris pour cette raison. Les séjours hospitaliers des patients du CHUV ont tout de même été plus longs que chez les patients dans l'article de DiBardino et al., possiblement dû à des complications pulmonaires qui n'étaient pas présentes chez eux. Au niveau des complications, nous remarquons que nous avons eu le même nombre de troubles du rythme que Park et al..

Encore une fois, la qualité de réparation dans notre échantillon de patient est très bonne. Aucun des huit patients présentait encore une shunt de type sinus venosus (il y avait encore un FOP), et tous

avaient une fonction systolique biventriculaire normale. La mortalité était aussi de 0%, chose retrouvée également dans la littérature.

Pour les CAVs, la qualité de la réparation est plus difficile à évaluer : toutes les CIA ont été fermées de manière adéquate, mais 2/3 avaient encore des CIV minimales. Tous les patients avaient encore une insuffisance tricuspидienne minimale ou légère, mais aucun n'avait de l'hypertension artérielle pulmonaire. Dans le groupe de patients plus jeunes (3^e quartile), les patients du CHUV avaient un plus grand taux d'incidence et une régurgitation plus grande au niveau de la valve mitrale. Dans le quartile des patients âgés de plus de 3.75 ans (4^e quartile), le taux de régurgitations était semblable dans les deux études, avec un faveur penchant du côté axillaire car il y avait un plus grand nombre de régurgitation minimales (20% n'ayant pas de régurgitations, 80% ayant des régurgitations minimales au CHUV versus 21% minimales et 55% légères chez Devlin et al.). Il serait intéressant d'évaluer les patients plus jeunes par la suite lorsque l'échantillon s'agrandit, pour évaluer si la technique axillaire serait plus favorable chez les enfants de plus de 3 ans pour ce type de maladie congénitale.

Tous les patients avaient une fonction systolique biventriculaire normale, et aucun patient n'a dû être repris pour une deuxième correction chirurgicale, alors que dans la littérature ceci avait été le cas. L'article de Devlin et al. a montré des durées de CEC et ischémique myocardique très proches dans les deux groupes de patients. Comme mentionné auparavant, la durée hospitalière des patients du CHUV était plus longue, notamment chez un patient qui avait dû rester 17 jours suite à un rythme jonctionnel intermittent mal toléré. Ce rythme était finalement retourné à un rythme sinusal régulier, alors que dans la littérature une pose de pacemaker permanent avait été nécessaire.

Au niveau des sténoses mitrales, aucun patient du CHUV (dans les deux quartiles) n'a eu de sténose de la valve atrio-ventriculaire gauche. Cette tendance est également retrouvée chez Devlin et al. avec environ 76 % (3^e q.) et 71% (4^e q.) n'ayant pas de sténose. La majorité des sténoses retrouvées étaient minimales à légères.

Les comparaisons des trois types de maladies congénitales ont montré des résultats similaires en termes de mortalité : les patients du groupe axillaire avaient soit une mortalité semblable soit meilleure que dans les autres groupes. En effet, la qualité de la réparation des trois types de malformation était presque parfaite lorsque opérée par voie axillaire. Un point fort étant également que malgré le taux de complication assez élevé (40% des patients), la morbidité peut être considérée comme basse, car la majorité de ces complications ont pu être traitées. Seul un patient a eu une complication majeure (1 complication majeure / 22 complications = 4.54%). La grande majorité des complications étaient mineures (21 complications mineures / 22 complications = 95.45%). Il est aussi à remarquer que 60% des patients (n=18) n'avaient aucune complication qu'elle soit mineure ou majeure suite à leur opération. Nous pouvons donc considérer la morbidité comme acceptable.

Les durées de CEC et d'ischémie myocardique étaient plus longues chez les patients du CHUV pour les opérations plus « simples » que par sternotomie médianes (les CIAs), mais il était intéressant de voir qu'elles étaient égales voire plus courtes pour les opérations plus complexes des CAVs et de Warden. Cette approche est également beaucoup moins invasive que l'abord par sternotomie médiane. Il serait également intéressant d'analyser les douleurs post-opératoires chez ces patients, afin de voir si les douleurs sont moins grandes suite à un accès par voie axillaire.

Il est clair que cette technique offre une cosmétique supérieure avec une simple cicatrice d'environ 5 centimètres cachée sous le bras, chose qui est très attractive en sachant que les patients qui subissent les opérations de maladies congénitales sont souvent encore jeunes, et devront passer par l'adolescence avec une cicatrice. De plus, les patients ne reçoivent pas d'office une étiquette de

« patients cardiaque » lorsqu'ils sont torse nu. Chez les jeunes filles, il n'y a également pas le risque d'une atrophie du développement mammaire, rendant les seins asymétrique, chose qui pourrait être une source de grande anxiété. Ces facteurs démontrent le poids psychologique qu'une opération par sternotomie médiane pourrait avoir chez un enfant en développement, poussant la balance du côté de la chirurgie par voie axillaire.

Le but de ce travail était de démontrer que la chirurgie par voie axillaire n'avait pas plus de risques que l'abord par sternotomie médiane, et qu'une correction parfaite pouvait être faite par un moyen beaucoup moins invasif. Les données des patients du CHUV montrent que la réparation peut être de très bonne qualité, avec un risque acceptable en vue du manque de mortalité et de la morbidité qui pouvait être attendue.

Il est bien sûr important de mentionner que les comparaisons qui ont été faites dans ce travail ne peuvent pas être prises comme valeurs sûres, car l'échantillon de patients (N=30) était très bas, avec des comparaisons qui se sont faites entre très peu de patients du CHUV et un nombre élevé de patients dans la littérature. Il n'a pas toujours été possible de trouver des articles récents (DiBardino et al., 2004), pouvant également induire un biais au niveau de la durée opératoire qui s'accélère avec l'amélioration technique sur ces dernières années. Ce travail a tout de même permis de montrer des tendances, et de voir que de manière générale les résultats des données des patients opérés par voie axillaire ne sont pas décevants. Il serait intéressant de reprendre un tel travail lorsque l'échantillon sera plus élevé, afin de faire une analyse statistique dans le but d'avoir des résultats statistiquement significatifs et un suivi à long terme des complications.

8. Conclusion

D'après nos résultats, la chirurgie cardiaque des maladies congénitales par approche axillaire obtient les mêmes excellents résultats cliniques que l'approche par sternotomie médiane. Par rapport à cette dernière, elle apporte un plus cosmétique indéniable, qui peut réduire le stress psychologique ressenti par certains patients, en particulier lors de l'adolescence ou la « jeunesse adulte ». Pour cette raison, elle est devenue notre approche de choix pour les trois maladies cardiaques congénitales concernées dans ce travail.

Remerciements

Je souhaite avant tout remercier le tuteur de ce travail de maîtrise, le Professeur René Prêtre, de m'avoir suivie sur presque deux années. Je lui suis très reconnaissante pour son encadrement, son aide et ses conseils précieux sans lesquels ce travail n'aurait pu être réalisé.

Je souhaite également remercier l'experte de ce travail, la Professeure Nicole Sekarski, pour sa relecture, ses commentaires et conseils fructueux.

Je désire également remercier Mme Hélène Kyriotis, qui m'a aidé à naviguer différentes bases de données afin que la récolte de données se passe de la manière la plus efficace possible. Je la remercie pour son temps et ses conseils.

Je dois également mes remerciements à Mme Sibylle Domig pour son aide avec l'organisation et la communication lors de ce travail.

Finalement, merci également à M. Jérémy Bechtel, pour sa relecture et correction orthographique de ce travail.

Bibliographie

Toutes les illustrations et images dans ce travail proviennent du Professeur René Prêtre.

- ¹ Schwerzmann M, Schwitz F, Thomet C, Kadner A, Pfammatter J-P, Wustmann K. Challenges of congenital heart disease in grown-up patients. *Swiss Med Wkly*. 2017;147:w14495:1. doi: <https://doi.org/10.4414/smw.2017.14495>
- ² Morris JK, Springett AL, Greenlees R, Loane M, Addor M-C, Arriola L, et al. Trends in congenital anomalies in Europe from 1980 to 2012. *PLoS ONE* [En ligne]. 2018 [cité le 24 novembre 2018];13(4):e0194986
- ³ Bernier P-L, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI. The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2010;13:26-34
- ⁴ Altman CA. UpToDate [En ligne]. Identifying newborns with critical congenital heart disease. UpToDate. 2018 [Cité le 1er mai 2018] Disponible: https://www.uptodate.com/contents/identifying-newborns-with-critical-congenital-heart-disease?search=congenital%20heart%20defects%20epidemiology&source=search_result&selecte dTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
- ⁵ Vricella LA, Gott VL, Cameron DE. Milestones in Congenital Surgery. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. *Johns Hopkins Textbook of Cardiothoracic Surgery*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p. 943-53
- ⁶ Ostrowsky J, Ungerleider R. Cardiopulmonary Bypass in the Pediatric Patient. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. *Johns Hopkins Textbook of Cardiothoracic Surgery*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p. 983-989
- ⁷ Vida VL, Padalino MA, Motta R, Stellin G. Minimally invasive surgical options in pediatric heart surgery. *Expert Rev of Cardiovasc Ther*. 2011;9(6):763-9. doi: 10.1586/erc.11.69
- ⁸ Kalavrouziotis D, Dagenais F. Minimally Invasive Cardiac Surgery. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. *Johns Hopkins Textbook of Cardiothoracic Surgery*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p. 861-72
- ⁹ Prêtre R, Kadner A, Hitendu D, Dodge-Khatami A, Bettex D, Berger F. Right axillary incision: A cosmetically superior approach to repair a wide range of congenital cardiac defects. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;130(2):277-81. doi: 10.1016/j.jtcvs.2005.03.023
- ¹⁰ Hu C-X, Tan J, Chen S, Ding H, Xu Z-W. Comparison of clinical outcomes and postoperative recovery between two open heart surgeries: minimally invasive right subaxillary vertical thoracomy and traditional median sternotomy. *Asian Pac J Trop Med*. 2014;7(8):625-629. doi: 10.1016/S1995-7645(14)60105-X
- ¹¹ Bleiziffer S, Schreiber C, Burgkart R, Regenfelder F, Kostolny M, Libera P, Holper K, Lange R. The influence of right anterolateral thoracotomy in prepubescent female patients on late breast development and on the incidence of scoliosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127(5):1474-80.
- ¹² Prêtre R, Kadner A, Hitendu D, Dodge-Khatami A, Bettex D, Berger F. Right axillary incision: A cosmetically superior approach to repair a wide range of congenital cardiac defects. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;130(2):277-81. doi: 10.1016/j.jtcvs.2005.03.023
- ¹³ Thiene G, Frescura C. Anatomical and pathophysiological classification of congenital heart disease. *Cardiovasc Pathol*. 2010 Sep-Oct;19(5):259-74. doi: 10.1016/j.carpath.2010.02.006
- ¹⁴ Troise D, Ringel R, Anecchino FP. Atrial Septal Defects and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. *Johns Hopkins Textbook of Cardiothoracic Surgery*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1009-27
- ¹⁵ Manuèle Adé-Damilano et al., Le remaniement des oreillettes [En ligne]. *Embryology.ch*. Swiss Virtual Campus, [cité le 10 mai 2018]. Disponible: <http://embryology.ch/francais/pcardio/septierung02.html>
- ¹⁶ Troise D, Ringel R, Anecchino FP. Atrial Septal Defects and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. *Johns Hopkins Textbook of Cardiothoracic Surgery*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1009-27
- ¹⁷ Troise D, Ringel R, Anecchino FP. Atrial Septal Defects and Partial Anomalous Pulmonary

Venous Connection. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns HopkinsTextbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1009-27

¹⁸ Troise D, Ringel R, Anecchino FP. Atrial Septal Defects and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns HopkinsTextbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1009-27

¹⁹ Troise D, Ringel R, Anecchino FP. Atrial Septal Defects and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns HopkinsTextbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1009-27

²⁰ Troise D, Ringel R, Anecchino FP. Atrial Septal Defects and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns HopkinsTextbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1009-27

²¹ Diab KA, Cao Q-L, Bacha EA, Hijazi ZM. Device closure of atrial septal defects with the Amplatzer septal occluder: Safety and outcome in infants. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;134(4):960-6. doi: 10.1016/j.jtcvs.2007.06.018

²² Thingnam SK, Mahajan S, Kumar V. Surgical perspective of percutaneous device closure of atrial septal defect. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2018;26(5):343-346. doi: 10.1177/0218492318776568

²³ Thingnam SK, Mahajan S, Kumar V. Surgical perspective of percutaneous device closure of atrial septal defect. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2018;26(5):343-346. doi: 10.1177/0218492318776568

²⁴ Troise D, Ringel R, Anecchino FP. Atrial Septal Defects and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns HopkinsTextbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1009-27

²⁵ Ruiz-Iban MA et al. Scoliosis after median sternotomy in children with congenital heart disease. *Spine.* 2005 Apr 15;30(8):E214-8

²⁶ Reser D, Caliskan E, Tolboom H, Guidotti A, Maisano F. Median sternotomy [En ligne]. Zurich: Multimedia Manual of Cardiothoracic Surgery; 2015 [cité le 8 mai 2018]. doi: 10.1093/mmcts/mmv017. Disponible: <http://mmcts.org/tutorial/80#outcomes>

²⁷ Kleiman Amanda, Sanders Daniel, Nemergut Edward, Huffmyer Julie. Chronic poststernotomy pain: Incidence, risk factors, treatment, prevention, and the anesthesiologist's role. *Reg Anesth Pain Med.* 2017;42(6):698-708. doi: 10.1097/AAP.0000000000000663

²⁸ Bleiziffer S, Schreiber C, Burgkart R, Regenfelder F, Kostolny M, Libera P, Holper K, Lange R. The influence of right anterolateral thoracotomy in prepubescent female patients on late breast development and on the incidence of scoliosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127(5):1474-80

²⁹ Prêtre R, Kadner A, Hitendu D, Dodge-Khatami A, Bettex D, Berger F. Right axillary incision: A cosmetically superior approach to repair a wide range of congenital cardiac defects. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;130(2):277-81. doi: 10.1016/j.jtcvs.2005.03.023

³⁰ Fulton DR, Soriano B. Partial anomalous pulmonary venous connection. Dans : Post TW (Ed). *UpToDate* [En ligne]. Waltham, MA; 2017 [Cité le 1er mai 2018]. Disponible: <https://www.uptodate.com/contents/partial-anomalous-pulmonary-venous-connection>

³¹ Troise D, Ringel R, Anecchino FP. Atrial Septal Defects and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns HopkinsTextbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1009-27

³² Troise D, Ringel R, Anecchino FP. Atrial Septal Defects and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns HopkinsTextbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1009-27

³³ Fulton DR, Soriano B. Partial anomalous pulmonary venous connection. Dans : Post TW (Ed). *UpToDate* [En ligne]. Waltham, MA; 2017 [Cité le 1er mai 2018]. Disponible: <https://www.uptodate.com/contents/partial-anomalous-pulmonary-venous-connection>

³⁴ Troise D, Ringel R, Anecchino FP. Atrial Septal Defects and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns HopkinsTextbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1009-27

³⁵ Manuèle Adé-Damilano et al., Embryology.ch [En ligne]. Swiss Virtual Campus, [cité le 10 mai 2018]. Disponible: <http://embryology.ch/francais/pcardio/venen04.html>

³⁶ Fulton DR, Soriano B. Partial anomalous pulmonary venous connection. Dans : Post TW (Ed). *UpToDate* [En ligne]. Waltham, MA; 2017 [Cité le 1er mai 2018]. Disponible:

<https://www.uptodate.com/contents/partial-anomalous-pulmonary-venous-connection>

³⁷ Troise D, Ringel R, Anecchino FP. Atrial Septal Defects and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns HopkinsTextbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1009-27

³⁸ Fulton DR, Soriano B. Partial anomalous pulmonary venous connection. Dans : Post TW (Ed). UpToDate [En ligne]. Waltham, MA; 2017 [Cité le 1er mai 2018]. Disponible: <https://www.uptodate.com/contents/partial-anomalous-pulmonary-venous-connection>

³⁹ Hofmann M, Hitendu D, Schmiady M, Hübler M. Warden procedure for correction of sinus venosus atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous connection [En ligne]. Zurich: Multimedia Manual of Cardiothoracic Surgery; 2016 [cité le 15 mai 2018]. doi: 10.1510/mmcts.2016.007. Disponible: <http://mmcts.org/tutorial/51>

⁴⁰ Troise D, Ringel R, Anecchino FP. Atrial Septal Defects and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns HopkinsTextbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1009-27

⁴¹ Kanani M, Elliott MJ. Atrioventricular Septal Defects. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns HopkinsTextbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1043-61

⁴² Fleishman CE, Tugertimur A. Clinical manifestations, pathophysiology, and diagnosis of atrioventricular (AV) canal defects. Dans : Post TW (Ed). UpToDate [En ligne]. Waltham, MA ; 2018 [Cité le 1er mai 2018]. Disponible: https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-pathophysiology-and-diagnosis-of-atrioventricular-av-canal-defects?search=atrioventricular%20septal%20defects&source=search_result&selectedTitle=1~49&usage_type=default&display_rank=1

⁴³ Manuèle Adé-Damilano et al., Embryology.ch [En ligne]. Swiss Virtual Campus, [cité le 10 mai 2018]. Disponible: <http://embryology.ch/francais/pcardio/klappen01.html>

⁴⁴ Fleishman CE, Tugertimur A. Clinical manifestations, pathophysiology, and diagnosis of atrioventricular (AV) canal defects. Dans : Post TW (Ed). UpToDate [En ligne]. Waltham, MA ; 2018 [Cité le 1er mai 2018]. Disponible: https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-pathophysiology-and-diagnosis-of-atrioventricular-av-canal-defects?search=atrioventricular%20septal%20defects&source=search_result&selectedTitle=1~49&usage_type=default&display_rank=1

⁴⁵ Kanani M, Elliott MJ. Atrioventricular Septal Defects. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns HopkinsTextbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1043-61

⁴⁶ Fleishman CE, Tugertimur A. Clinical manifestations, pathophysiology, and diagnosis of atrioventricular (AV) canal defects. Dans : Post TW (Ed). UpToDate [En ligne]. Waltham, MA ; 2018 [Cité le 1er mai 2018]. Disponible: https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-pathophysiology-and-diagnosis-of-atrioventricular-av-canal-defects?search=atrioventricular%20septal%20defects&source=search_result&selectedTitle=1~49&usage_type=default&display_rank=1

⁴⁷ Fleishman CE, Tugertimur A. Clinical manifestations, pathophysiology, and diagnosis of atrioventricular (AV) canal defects. Dans : Post TW (Ed). UpToDate [En ligne]. Waltham, MA ; 2018 [Cité le 1er mai 2018]. Disponible: https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-pathophysiology-and-diagnosis-of-atrioventricular-av-canal-defects?search=atrioventricular%20septal%20defects&source=search_result&selectedTitle=1~49&usage_type=default&display_rank=1

⁴⁸ Kanani M, Elliott MJ. Atrioventricular Septal Defects. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns HopkinsTextbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1043-61

⁴⁹ Kanani M, Elliott MJ. Atrioventricular Septal Defects. Dans: Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns HopkinsTextbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Education; 2014. p.1043-61

⁵⁰ Prêtre R, Kadner A, Hitendu D, Dodge-Khatami A, Bettex D, Berger F. Right axillary incision: A cosmetically superior approach to repair a wide range of congenital cardiac defects. J Thorac

Cardiovasc Surg. 2005;130(2):277-81. doi: 10.1016/j.jtcvs.2005.03.023

⁵¹ Prêtre R, Kadner A, Hitendu D, Dodge-Khatami A, Bettex D, Berger F. Right axillary incision: A cosmetically superior approach to repair a wide range of congenital cardiac defects. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;130(2):277-81. doi: 10.1016/j.jtcvs.2005.03.023

⁵² De Beco G, Mambour N, Vô C. et al. Recent Experience and Follow-Up After Surgical Closure of Secundum Atrial Septal Defect in 120 Children. *Pediatr Cardiol.* 2018;39(7):1440-1444. doi: 10.1007/s00246-018-1914-8

⁵³ Bové T, François K, De Groot K, Suys B, De Wolf D, Van Nooten G. Closure of atrial septal defects: Is there still a place for surgery? *Acta Chir Belg.* 2005;105(5):497-503

⁵⁴ Park CS, Kwak JG, Lee C, Lee CH, Lee SY, Choi eY, et al. Partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava: the outcome after the Warden procedure. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012;41(2):261-5. doi: 10.1016/j.ejcts.2011.05.043

⁵⁵ DiBardino DJ, McKenzie ED, Heinle JS, Su JT, Fraser Jr CD. The Warden procedure for partially anomalous pulmonary venous connection to the superior caval vein. *Cardiol Young.* 2004;14(1):64-7

⁵⁶ Devlin P, Backer C, Eltayeb O, Mongé M, Hauck A, Costello J. Repair of partial atrioventricular septal defect: Age and outcomes. *Ann Thorac Surg.* 2016;102(1):170-7. doi: 10.1016/j.athoracsur.2016.01.085