

CHIRURGIE DES DEFECTS SEPTAUX INTERVENTRICULAIRES CARDIAQUE: *stratégie opératoire et résultats*

BOUKERROUCHA R⁽¹⁾, MESSIKH N⁽²⁾, DJEBIENE M⁽³⁾, CHERIF S⁽³⁾, NEZZAL L⁽²⁾,
BRAHAMI A⁽²⁾.

1) Faculté de Médecine Tizi ouzou, Algérie

3) Faculté de Médecine Annaba, Algérie

2) Faculté de médecine Constantine Algérie.

E-mail : Redhouane Boukerroucha: redbouker2001@yahoo.fr

Nadjet Messikh : nadcardiacsurgery@gmail.com

Djebienne Mahfoud: djebien_mahfoud@yahoo.fr

Samiha cherif : samiha.cherif83@gmail.com

Lahcene Nezzal : nezzal50@yahoo.fr

Abdelmalek Brahmi : bamk-06@hotmail.fr

RÉSUMÉ:

Objectif : Les communications interventriculaires (CIV) isolées représentent au moins 30 à 40 % de l'ensemble des malformations cardiovasculaires du nourrisson. Leur prévalence varie de 5,5 à 17,9 pour mille naissances; les conséquences physiopathologiques des CIV à shunt important sont: une altération progressive du lit artériolaire pulmonaire et l'atteinte de la fonction cardiaque (par dilatation des cavités gauches). Ceci est déterminé par la dimension du defect septal et par l'état des résistances vasculaires pulmonaires. L'objectif de cette étude est de rapporter les résultats opératoires d'une série de patients opérés pour CIV et de comparer deux populations (avec ou sans hypertension artérielle sévère). Patients et méthodes: De 2000 à 2018, 156 patients ont été opérés pour communication inter ventriculaire isolée (CIV). Il s'agit de, 77 femmes et 79 hommes (sex-ratio : 1.02); âgés de 09 mois à 53 ans (moyenne d'âge de 16.8 ans±10.5). L'évolution de la maladie variait de 9 mois à 30 ans ; le stade fonctionnel des patients variait de I à IV selon la classification NYHA, la totalité des patients étaient en rythme sinusal régulier; la fraction d'éjection variait de 51 à 84 % (65.1%±6.6), la pression artérielle systolique pulmonaire systolique (PAPS) variait de 19 à 138 mm Hg (moyenne :57.6mm Hg). Trente quatre patients ont été opérés pour CIV au stade d'hypertension artérielle pulmonaire (pression artérielle pulmonaire systolique > à 60mm Hg). Résultats: Il s'agissait d'une chirurgie réglée chez la totalité de patients sauf pour un patient (endocardite). Le geste a consisté en la fermeture du defect interventriculaire (points séparés patchés, patch synthétique, patch péricardique) associée ou non à un geste complémentaire des lésions cardiaques associées. La durée de l'ischémie myocardique (Clampage aortique) était de 62.7±29.9 minutes (15-294); le recours aux drogues inotropes positives a été nécessaire chez 25/156 patients (16.02 %) ; la durée de ventilation mécanique a varié de 3 à 87 h, le séjour en unité de soins intensifs (USI) a duré entre 1 à 7 jours, la durée du séjour hospitalier a varié de 0 à 40 jours. Une complication en USI est survenue chez 06/156 (3.84%) et 15/156 ont présenté une complication hospitalière (9.6%). On déplore 06 décès (3.8%) de causes variées. Une baisse de la PAPS a été constaté au contrôle de sortie, elle variait entre 15 et 89 mm Hg dans la population globale (de 38.8±16.01 mm Hg) et de 20 à 85 mm Hg (de 46.4±18.7mm Hg) dans le groupe avec hypertension artérielle pulmonaire. Conclusion : Les CIV sont des shunts congénitaux qui se caractérisent par leur diversité anatomique, leur polymorphisme clinique et leurs complications évolutives redoutables qui sont l'insuffisance cardiaque et l'HTAP. Cette évolution est variable selon leur dimension et leur siège. La fermeture chirurgicale précoce s'impose pour les shunts importants dans le but de préserver la fonction cardiaque et le lit artériolaire pulmonaire au stade d'HTAP sévère, les résultats de la chirurgie sont grevés d'une morbi-mortalité qui se rapproche des résultats constatés dans les CIV opérées avec des pressions artérielles pulmonaires moins sévères. Les résultats à court et moyen terme de notre série de CIV opérées en forte HTAP sont acceptables comparés à ceux de la littérature. Les résultats à long terme nécessitent un suivi et sont en cours d'évaluation.

Mots clés : Cardiopathies congénitales, Communication interventriculaires, Chirurgie cardiaque, Fermeture percutanée.

ABSTRACT: CARDIAC VENTRICULAR SEPTAL DEFECT SURGERY: Surgery and prognosis.

Introduction: I isolated ventricular septal defect (VSD) accounts for at least 30 to 40% of all cardiovascular malformations in infants. Their prevalence ranged from 5.5 % to 17.9 % per thousand births; the physiological consequences of VSD are: progressive deterioration of pulmonary arteriolar bed, impairment of heart function (dilation of the left cavities) determined by the size of the septal defect and pulmonary vascular resistance state. The purpose of this study is to report the operative results of a series of patients operated for interventricular communications. Patients and methods: From 2000 to 2018, 156 patients were operated for isolated ventricular septal defect; There are 77 women and 79 men (sex ratio: 1.02); from 09 months to 53 years of age (mean age of 16.8 ± 10.5 years). The evolution of the symptomatology varies from 9 months to 30 years; the functional stage varies from I to IV according to the NYHA classification; The cardio-thoracic index varies from 0.38 to 0.67; all patients were in regular sinus rhythm; Ejection fraction ranged from 51 to 84% (65.1% ± 6.6); Systolic pulmonary systolic blood pressure ranged from 19 to 138 mm Hg (mean 57.6 mm Hg), 34 patients operated for VSD at the stage of pulmonary arterial hypertension (PAH) (systolic pulmonary arterial pressure > 60 mm Hg). Results: It is an elective surgery in all patients except for one patient (endocarditis). The procedure consisted in the closing of the interventricular defect (patched separated points, synthetic patch, pericardial patch) associated or not with a complementary gesture of the associated cardiac lesions. The duration of myocardial ischemia (aortic clamping) is 62.7 ± 29.9 minutes (15-294); the use of positive inotropic drugs was necessary in 25/156 patients (16.02%); the duration of mechanical ventilation varied from 3 to 87 h, the stay in intensive care unit (ICU) lasted between 1 to 7 days, the duration of the hospital stay varied from 0 to 40 days. A USI complication occurred in 06/156 (3.84%) and 15/156 had a hospital complication (9.6%). There are 06 deaths (3.8%) from various causes. A drop in the PAPS was observed at the exit control, it varied between 15 and 89 mm Hg in the global population (from 38.8 ± 16.01 mm Hg) and from 20 to 85 mm Hg (from 46.4 ± 18.7 mm Hg) in the group with pulmonary arterial hypertension. Conclusion: The VSD are congenital shunts characterized by their anatomical diversity; their clinical polymorphism and their complications: heart failure and pulmonary arterial hypertension (Eisenmenger syndrome). Early surgical closure is required for large shunts in order to preserve cardiac function and the pulmonary arteriolar bed. At the stage of severe PAH, the results of the surgery are burdened with a morbidity and mortality that is similar to the results seen in the ventricular septal defect operated with lower pulmonary arterial pressures. The short- and mid-term results are acceptable compared with literature. Long-term results require follow-up and are being evaluated.

Key words: Congenital heart disease, Ventricular septal defect, Cardiac surgery, Percutaneous closure.

Tirés à part: BOUKERROUCHA R, Faculté de Médecine Tizi ouzou, Algérie.

INTRODUCTION

Les communications interventriculaires (CIV) sont des cardiopathies congénitales fréquentes, représentant 30 à 40% de l'ensemble des cardiopathies congénitales [1,2]. Leur incidence est estimée par certains auteurs à 2 pour 1000 naissances [3]. Leur prévalence a augmenté grâce à l'avènement de l'échocardiographie-Doppler, elle est estimée entre 5.5 et 17.9 pour 1000 naissances selon différents auteurs [1]. Décrite pour la première fois par Roger, Lillehei a pratiqué en 1955 la première fermeture chirurgicale en utilisant une circulation croisée [3-5]. Les CIV se présentent sous forme isolée ou associée à d'autres anomalies, dans certaines cardiopathies congénitales dites complexes (Tétralogie de Fallot, transposition des gros vaisseaux, ventricule unique, etc.). Différentes formes anatomiques ont été identifiées : périmembraneuse, infundibulaire, musculaire trabéculée et d'admission (figure 1).

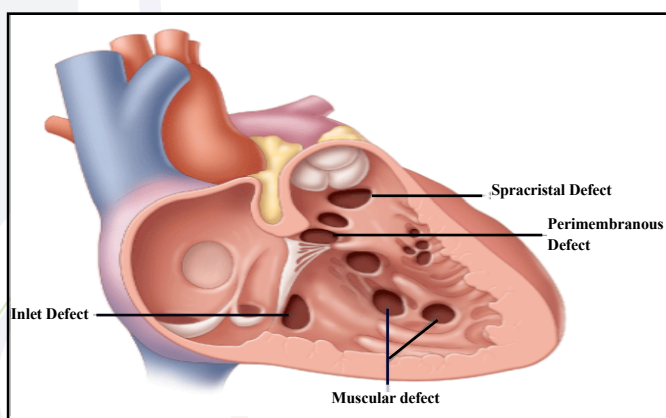


Figure 1. Différentes formes de CIV (périmembraneuse, supracristale, musculaire et d'admission) [4].

Les conséquences des CIV sont de deux ordres : l'installation d'un shunt gauche droit qui dépend de la taille du defect et des pressions qui règnent au niveau du cœur droit et l'installation d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) qui peut inverser le shunt (Syndrome d'Eisenmenger : pression pulmonaire artérielle systolique supérieure (PAPS) à la pression systolique systémique avec cyanose). Une classification hémodynamique a été proposée qui distingue 04 stades (tableau I) [1].

Tableau I. Classification hémodynamique des CIV [1].

Situation clinique	Type échocardiographique	Classe hémodynamique	QP/QS	PAP/PAS	RP/RS	Gradient VD-AP (mm Hg)
Maladie de Roger	Restrictive de petite taille	Ia	1-1,5	<0,3	<0,3	0
Maladie de Roger	Restrictive de taille moyenne	Ib	1,5-2	<0,3	<0,3	0
CIV à gros shunt	Restrictive large	IIa	>2	0,3-0,65	<0,3	<25
CIV à gros shunt	Non restrictive large	IIb	>2	0,65-1	<0,8	<25
Syndrome d'Eisenmenger	Non restrictive large	III	<1	1	>1	0
CIV à poumons protégés	CIV avec sténose infundibulaire	IV	>2	<0,65	<0,3	>25

AP : artère pulmonaire ; CIV : communication interventriculaire ; PAP : pression artérielle pulmonaire ; PAS : pression artérielle systémique ; QP : débit pulmonaire ; QS : débit systémique ; RP : résistance pulmonaire ; RS : résistance systémique ; VD : ventricule droit.

Le diagnostic précoce dès la naissance a été bouleversé par le développement de l'imagerie médicale, principalement l'échocardiographie Doppler. Une fois diagnostiquée, la CIV est évaluée. L'indication opératoire est retenue en se référant aux différentes recommandations de la société européenne de cardiologie (ESC) et du collège américain de cardiologie/ l'association américaine du cœur (ACC/AHA) avant l'installation d'une HTAP [6,7].

La morbi-mortalité due à la chirurgie a nettement baissé avec l'amélioration de la technique chirurgicale, du déroulement de la circulation extracorporelle (CEC) et l'amélioration des conditions de réanimation. Certaines complications sont décrites : un shunt résiduel, un bloc auriculo-ventriculaire (BAV), des complications neurologiques (accidents vasculaires cérébraux ischémiques), des embolies périphériques et le décès. Actuellement, la fermeture percutanée s'intègre dans l'arsenal thérapeutique. Par contre, en présence d'une HTAP, la règle était de s'abstenir à corriger la CIV. Eu égard au développement du traitement de l'HTAP, certains auteurs proposent une thérapeutique médical anti HTAP pré et postopératoire « treat and repair ».

L'objectif de cette étude est d'essayer de répondre à certaines questions: la réparation des CIV au stade d'HTAP sévère est-elle faisable ? Peut-on proposer une fermeture à ces patients sans cathétérisme droit et un test de réversibilité préalable ? Quelle est la morbi-mortalité de cette chirurgie par rapport aux patients avec une PAPS inférieure à 60 mm Hg ?

Notre étude rapporte les résultats opératoires d'une série de patients opérés pour CIV, en comparant les résultats des opérés avec une pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS) > ou < à 60 mm Hg. Ces patients ont été opérés sans cathétérisme droit ni de test de réversibilité.

PATIENTS ET MÉTHODES

De 2000 à 2018, 156 patients ont bénéficié d'une chirurgie pour communication interventriculaire (CIV). Notre population est assez homogène, patients opérés par deux chirurgiens séniors. Les critères d'inclusion t : étaient les patients avec CIV isolée ou associant certaines anomalies congénitales nécessitant une réparation en même temps (communication interatriale, un foramen ovale perméable et la persistance d'un canal artériel). Les critères d'exclusion étaient: cardiopathies complexes (les transpositions des gros vaisseaux, le ventricule unique, la tétralogie de Fallot, etc). L'indication opératoire a été basée sur la présence de symptômes, le caractère non restrictif de la CIV, le retentissement pulmonaire (hypertension artérielle pulmonaire) et le retentissement sur les cavités cardiaques notamment gauches (dilatation du ventricule gauche).

Méthode statistique

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive qui visait à établir un profil épidémiologique, clinique, échocardiographique et évolutif des patients. La méthode statistique a consisté en : par une analyse statistique des variables pré, per et post opératoires (pression artérielle pulmonaire, les décès et les complications shunt résiduel, BAV etc.). Une comparaison a été faite sur la base de tests statistiques pour un risque d'erreur admis au maximum de $p = 0,05$ (5 %) : Test χ^2 pour les variables qualitatives et le test de corrélation pour les variables quantitatives.

Le recueil des données de cette étude a été basé sur le dépouillement du dossier médical de l'opéré durant la période hospitalière. Les variables continues ont été exprimées en moyenne et écart type et les variables qualitatives en fréquence et pourcentage. Le recueil des informations a été saisi dans la base de données des patients opérés à l'EHS Erriadh, les données, pré per et

post opératoires sont recueillies et saisi dans l'outil informatique (Microsoft office Windows 2007 : Excel).

RÉSULTATS

L'âge moyen des patients de notre série était de $16.8 \text{ ans} \pm 10.6$ (extrêmes 09 mois à 53 ans), il était de 17.79 ± 9.38 ans (extrêmes 3 à 40 ans) dans le groupe de patients opérés pour CIV avec PAPS ≥ 60 mm Hg alors qu'il est de 16.62 ± 10.95 ans (extrêmes 9 mois à 53 ans) dans le groupe de patients opérés pour CIV avec PAPS < 60 mm Hg ($p > 0.05$) (figure 2). Donc non significatif

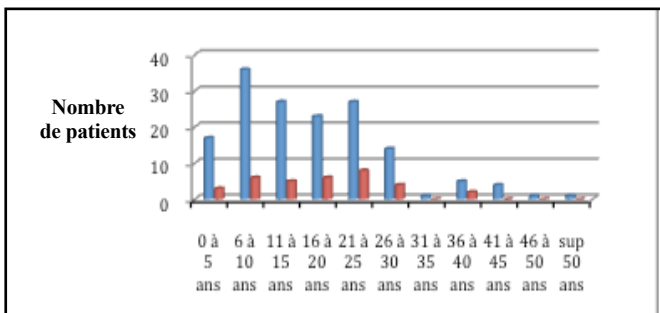


Figure 2. Répartition en fonction de l'âge des patients (bleu : population globale, rouge : PAPS > 60 mm Hg).

La répartition des patients selon le sexe est de 79 hommes et 77 femmes (sex-ratio : 1,02) dans la population globale alors que dans le groupe de patients opérés pour CIV avec PAPS ≥ 60 mm Hg elle est de 19 hommes et 15 femmes (sex-ratio : 1,44). Le délai entre le diagnostic et la réparation a varié de 9 mois à 30 ans (6.64 ± 6.08 ans). Une endocardite a été retrouvée chez un patient. Cinq patients avaient un antécédent de chirurgie cardiaque dont trois avec une PAPS > 60 mm Hg (tableau II).

Tableau II. Antécédents de chirurgie cardiaque.

	Lésion cardiaque à la primo-intervention	Date primo intervention	Date réintervention	Lésion cardiaque à la réintervention	Geste opératoire
≠ 01	CIV/Coarctation de l'aorte (> 60 mm Hg)	2002/2005	2011	CIV péri membraneuse + IM I + FOP + IT IV + Resténose aortique	Fermeture de la CIV périmembraneuse par voie atriale droite par patch en dacron + Plastie antéro-septale VT + Fermeture FOP + CACO
≠ 02	CIV (> 60 mm Hg)	2007	2012	Désinsertion du patch de CIV avec shunt important + insuffisance mitrale grade II+ insuffisance tricuspide grade III + PAPS 96,2 mm Hg	Fermeture de la CIV par patch en Dacron + Plastie VT (de Kay)
≠ 03	CIV (> 60 mm Hg)	2006	2012	Désinsertion patch CIV + IT III + PAPS 86 mm Hg	Fermeture de la CIV sous A° par patch Dacron par voie atriale droite complétée par patch par voie aortique + RVA° M dans un second temps
≠ 04	Fermeture CIV + Plastie VA) (< 60 mm Hg)	2015	2018	CIV Résiduelle + IA° grade III avec dilatation du VG + IT + PAPS 57 mm Hg	RVA° M effaçant une cavité stigmatée d'un abcès détergé au niveau de la commissure SCD/ SNC + absence de CIV par voie aortique et trans OD
≠ 05	T4f (< 60 mm Hg)	16/1/2017	29/10/17	Récidive CIV périmembraneuse 11 mm V° 4,5 m/s + IA° I + gdt VD/AP 43 mm hg	Fermeture de la CIV par Dacron

Le stade fonctionnel de l'insuffisance cardiaque selon la New York Heart Association (NYHA) était au stade I, II, III et IV respectivement chez 74, 72, 09 et 01 patients (figure 3). La totalité des patients était en rythme sinusal. L'index cardio-thoracique a varié de 0,38 à 0,67 (moyenne 0,52). L'évaluation écho-cardiographique préopératoire a permis d'objectiver le shunt inter ventriculaire, de préciser son siège,

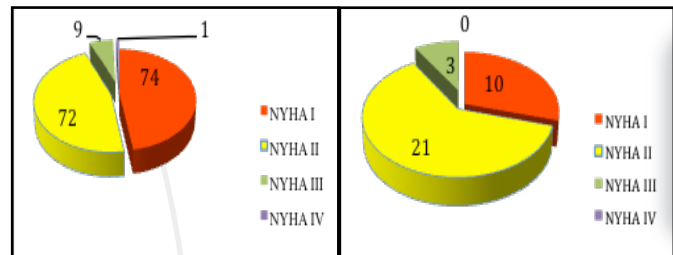


Figure 3. Répartition en fonction du stade fonctionnel (population globale et PAPS > 60 mm Hg).

ses dimensions, son caractère restrictif ou non, d'identifier les conséquences de ce shunt au niveau du ventricule droit (VD) : hypertrophie du VD et la réaction fibreuse secondaire (lésion de jet), le retentissement sur les cavités cardiaques (tableau III), de rechercher une lésion valvulaire associée et lésions associées et la mesure de la PAPS.

Tableau III. Echocardiographie Doppler (paramètres préopératoires de la population globale).

Variables	Données
VG d	50.95 ± 10.8 mm (18 à 76.8)
VG s	32.81 ± 7.58 mm (12 à 49.4)
VD	11.5 à 43.5 mm
PAPS	56.6 ± 23.78 mm Hg (19 à 138.6)
FE	65.14 ± 6.65 % (51 à 84)
FR	35.5 ± 5.09 % (21.1 à 53)

VGd : ventricule gauche diastolique, VGS : ventricule gauche systolique, Vd : Ventricule droit, Paps : pression artérielle pulmonaire systolique. FE : fraction d'éjection, FR : fraction de raccourcissement

Il s'agissait de 142 CIV périmembraneuses, 11 CIV musculaires (une CIV d'admission, une CIV infundibulaire, 08 trabéculée et une double CIV d'admission et trabéculée et 03 désinsertions de patch. Une insuffisance aortique chez 27 patients de grade I

à IV, un rétrécissement aortique et une maladie aortique (gradient moyen de 18.5 mm Hg et une insuffisance aortique grade III). La fraction d'éjection (FE) variait de 51 à 84% (moyenne: 65.4%). la taille du VD variait de 11.5 à 43.5 mm. La PAPS variait de 19 à 138 mm Hg (moyenne: 57.6) dont 34 patients avec une PAPS ≥ 60 mm Hg.

Vingt trois (23) patients présentaient une anomalie congénitale

simple associée : un rétrécissement pulmonaire (07 patients), un canal artériel (06 patients), une CIA (14 patients), un rétrécissement aortique sous valvulaire (09 patient), une sténose fibromusculaire infundibulaire chez 11 patients. Une fistule aorte/ventricule droit dans un cas, une veine cave supérieure dans un cas. Au Doppler, le shunt était gauche-droit ou bidirectionnel. Aucun patient n'a bénéficié d'une étude hémodynamique ni de test de réversibilité.

L'abord du cœur s'est fait par une sternotomie médiane chez tous les patients. Les patients ont été opérés sous circulation extra corporelle (CEC) aorto-bicave après héparinisation générale 300UI/Kg. La protection myocardique a été assurée par une cardioplegie administrée par la racine aortique de type cristalloïde froide antérograde (Saint Thomas) chez 137 patients et sanguine froide dans 19 cas, associée à un refroidissement local (shumway). La CEC a été conduite en normothermie chez la majorité des patients (111 patients), en hypothermie modérée chez 43 patients et en hypothermie profonde chez 02 patients.

L'abord de la CIV s'est fait par atriotomie droite (cure d'une CIV) chez 140 patients, par voie aortique chez 14 patients, un abord combiné par voie tricuspide et aortique chez un patient et enfin par voie infundibulaire chez un autre patient. Une désinsertion de la valve tricuspide a été nécessaire chez 31 patients afin d'accéder à la CIV (incision de la valve tricuspide ou détachement partiel intéressant une partie de la valvule septale et la portion adjacente de la valvule antérieure). Une aortotomie a été réalisée chez 14 patients pour corriger une lésion associée de la valve aortique.

Le traitement de la CIV a consisté en une fermeture du défaut par un patch synthétique chez 82 patients et péricardique chez 62 patients. Une fermeture de la CIV par points séparés patchés chez 12 patients. La fixation du patch aux bords de la CIV a été réalisée par des points séparés ou par surjet. La valve tricuspide a été réinsérée au fil prolène 5/0. Un test à l'eau a été effectué pour vérifier l'étanchéité de la valve tricuspide et au besoin une plastie a été réalisée. L'aortotomie a été fermée par quatre hémisurjets de fil de polypropylène 5 ou 4/0 après purge gazeuse des cavités gauches.

Concernant les gestes associés réalisés au niveau de la valve aortique, un remplacement aortique et une plastie aortique respectivement chez 07 et 05 patients. Au niveau de l'orifice auriculo-ventriculaire gauche, 02 patients ont bénéficié d'un remplacement valvulaire mitral et d'une plastie mitrale chez 04 autres. Au niveau de l'orifice auriculo-ventriculaire droit, une plastie de la valve tricuspide a été réalisée chez 35 patients (de DE Vega, Kay, plastie bord à bord et plastie commissurale). Une fermeture d'une communication inter atriale ou d'un foramen ovale perméable chez 14 patients. Une ligature d'un canal artériel chez 06 patients. Une résection d'une membrane sous aortique chez 09 patients. Une résection fibro-musculaire infundibulaire chez 10 patients, un élargissement de la voie pulmonaire chez 05 patients, une commissurotomie pulmonaire chez 07 patients. Une résection fibromusculaire de la sténose medio-ventriculaire dans un cas. Une fermeture d'une fistule aorte/ventricule droit, une déviation de la veine cave supérieure gauche chez un patient. (tableau IV).

La durée moyenne de la CEC a été de 91.53 ± 43 min (27 à 330 min), un temps d'ischémie myocardique (clampage aortique) de 62.7 ± 29.9 min (15 à 294 min). La défibrillation était provoquée chez 57 patients. Le recours aux drogues inotropes positives et aux vasoconstricteurs a été nécessaire respectivement chez 25 (5 décès) et 17 patients (4 décès) en raison d'un bas débit cardiaque ou d'une vasoplégie. L'isoprenaline a été utilisée chez 06 patients. Une transfusion d'un à dix culots a été

Tableau IV. Gestes des lésions associées.

Geste opératoires associées (population globale)	Nombre de patients
Valve aortique : remplacement	07
Plastie	05
Valve mitrale : remplacement	02
Plastie	04
Valve tricuspide : remplacement	00
Plastie	35
Fermeture CIA/FOP	14
Ligature d'un canal artériel	06
Resection membrane sous aortique	09
Resection fibro-musculaire infundibulaire	10
Elargissement voie pulmonaire	05
Commissurotomie pulmonaire	07
Autres gestes	03

pratiquée chez 128 patients (82.05%). Un temps de ventilation mécanique de 3 à 87 heures, un séjour en USI de 2.26 jours en moyenne (1 à 7 jours), un séjour hospitalier de 11.6 jours (0 à 40 jours). On déplore six décès hospitaliers (3.8 %) en rapport avec une dysfonction du VD, du VG et un choc septique. Six patients ont présenté une complication en USI (3.84%) et 15 complications hospitalières (9.6%) mais aucun patient n'a développé de bloc auriculo-ventriculaire (BAV). Tous les patients gardaient un rythme sinusal à la sortie.

Comparativement avec la population avec une PAPS $\geq$ à 60 mm Hg, L'ischémie myocardique (Clampage aortique) est de 76.5 mn (33-294) ; le recours aux Inotropes positifs a été nécessaire chez 08/34 Patients (23.52 %) ; la durée de ventilation mécanique a varié de 3 à 41 h, le séjour en unité de soins intensifs (USI) a duré entre 1 à 4 jours, la durée du séjour hospitalier a varié de 0 à 23 jours. Une complication en USI chez 01/34 (2.94%) et une complication hospitalière 01/34 (2.94%). On déplore 02 décès hospitaliers (5.8 %) en rapport avec une dysfonction du VD et un choc septique dans le groupe avec HTAP. Alors que dans le groupe sans HTAP, on déplore 04 décès (3.36%). Deux patients ont présenté des complications majeures à type de dysfonction du VG et une hyperthermie mais aucun patient n'a développé de bloc auriculo-ventriculaire (BAV). Tous les patients gardaient un rythme sinusal à la sortie (tableau V).

Le contrôle échocardiographique de sortie: une fraction du VG variait de 27 à 75% (55.9 % en moyenne), une PAPS de 15 à 89 mm Hg dans la population globale, une PAPS de 46.4 mm Hg en moyenne (20 à 85 mm Hg) et de 35.8 mm Hg (15 à 89 mm Hg) respectivement dans le groupe avec PAPS $>$ ou $<$ à 60 mm Hg). Un patch étanche chez 124 patients, un passage faible et modéré respectivement chez 22 et 12 patients. L'insuffisance tricuspide était de grade II chez 51 patients, de grade III chez 05 patients et pour le reste minime. Onze patients avaient une régurgitation aortique grade I à II et un de grade II à III. Aucune reprise chirurgicale dans la période hospitalière.

DISCUSSION

Les CIV sont des cardiopathies congénitales, leur diagnostic est suspecté cliniquement devant des manifestations fonctionnelles non spécifiques chez le nouveau-né et le nourrisson. À un âge avancé, c'est la dyspnée, la cyanose progressive avec ses conséquences cliniques et biologiques (polyglobulie), l'hémoptysie, la dysphonie, les signes d'insuffisance cardiaque droite. L'examen clinique révèle le souffle caractéristique, un éclat de B2, un souffle de régurgitation tricuspide [8]. La confirmation du diagnostic est apportée par l'échocardiographie doppler et le cathétérisme droit [9].

Tableau V. Etude comparative entre les deux groupes.

Variable	CIV en HTAP : 34 patients	CIV sans HTAP : 122 patients	p
Age	17.79±9.38	16.62±10.95	>0.05
Sexe	19 hommes (sex-ratio : 1.26)	60 hommes (sex-ratio: 0.95)	>0.05
Fraction d'éjection préopératoire	64.14±06.02	65.42±06.81	>0.05
Ventricule gauche systolique préopératoire	54.61± 10.96	49.92±10.63	>0.05
PAPS préopératoire	85.73± 18.04	42.93±09.46	< 0.00001
VD préopératoire	25.42± 07.94	21.29±06.28	< 0.01
Clampage aortique	76.5± 44.48	58.79±23.08	< 0.04
Durée de CEC	102.76± 47.96	88.35±41.15	>0.05
Inotropes +	01.79± 04.21	1.01±2.91	>0.05
Ventilation	12.39±07.91	10.84±11.71	>0.05
Séjour en USI	2.22± 0.48	2.31±0.94	>0.05
Nombre de transfusion	2.2± 1.43	1.95±1.74	>0.05
Fraction d'éjection post opératoire	54.49± 09.19	56.44±08.28	>0.05
PAPS post opératoire	46.44± 18.78	35.51±15.06	< 0.01
Séjour post opératoire	10.85± 04.68	11.86±07.18	>0.05
Mortalité	02 décès (5.88 %)	04 décès (3.27 %)	>0.05
Morbidité USI	01/34 (2.94%)	05/122 (4.09%)	>0.05
Morbidité hospitalière	01/34 (2.94%)	13/122 (10.6%)	>0.05

CEC circulation extra corporelle, CIV communication inter ventriculaire, PAPS pression artérielle pulmonaire systolique, VD ventricule droit, USI unité de soins intensifs. DNS : Différence Non significative ($\alpha > 0.05$ – Test du Khi carré. Différence significative si $\alpha \leq 0.05$ (en gras dans le tableau) – Test du Khi carré. Test Z pour comparer deux moyennes.

Une CIV non restrictive a comme conséquence un shunt gauche/droit à l'origine d'une augmentation du flux pulmonaire, des résistances pulmonaires et de la pression dans le lit artériel pulmonaire de niveau systémique [10], la maladie vasculaire obstructive pulmonaire s'installe entre 18 et 24 mois après la naissance [11]. Au bout de cette cascade évolutive, l'inversion du shunt, de bidirectionnel à l'inversion totale (50% des patients en absence du traitement à temps) [12].

L'HTAP est l'évolution ultime des cardiopathies congénitales avec shunt intra cardiaque gauche droit (CIA, CIV etc.). Ces shunts sont responsables de l'augmentation du volume et des pressions dans l'arbre artériel pulmonaire et un remodelage des artérioles pulmonaires et une vasoconstriction, ceci conduit à long terme à une défaillance du VD. Le stade ultime d'évolution est l'installation d'un syndrome d'Eisenmenger (pressions du lit artériel pulmonaire supérieur aux pressions systémiques avec inversion du shunt) qui se manifeste par une intolérance fonctionnelle, une hémoglobémie élevée, un infarctus cérébral et une dysfonction multiviscérale. 1/5 des patients avec un syndrome d'Eisenmenger décèdent dans les 5 ans dans l'étude d'Engelfriet et al [10].

L'HTAP secondaire à une CIV est définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) ≥ 25 mm Hg et une pression pulmonaire capillaire bloquée ≤ 15 mm Hg [9], elle constitue le sous-groupe 1.4.4 de la classification de l'ESC [9]. Et selon la classification anatomo-clinique du sous-groupe 1.2.1 [9].

En présence d'une CIV, les indications du cathétérisme sont bien définies selon les recommandations de l'ESC guidelines [7]. Dans notre série, vu l'indisponibilité d'une part du cathétérisme droit et d'autre part du monoxyde d'azote, aucun patient n'a bénéficié de l'évaluation de la réversibilité. Tous les patients opérés présentaient un shunt gauche-droit prédominant. En matière d'indications opératoires, elles sont bien codifiées selon les différentes sociétés scientifiques (ESC et ACC/AHA) [6,7,9].

Un âge précoce de fermeture de la CIV s'impose en raison des conséquences cardiaques et pulmonaires. Dans notre série, l'âge des patients à la date de la réparation était très avancé, il était

de 16.8 ± 10.8 ans dans la série globale, de 17.79 ± 9.38 ans et 16.62 ± 10.95 ans respectivement dans le groupe avec PAPS $\geq$ ou $<$ à 60 mm Hg, $P > 0.05$). Dans la littérature, l'âge variait selon les études, souvent les patients sont opérés à un âge jeune tel que dans certaines séries [3,5,13-17]. Alors qu'il était plus tardif dans les séries au stade d'HTAP [2,10,12,18-21].

Dans une étude menée par Peter M Engelfriet et al [10], l'HTAP était présente chez 28% des patients (31/1877); cette HTAP était retrouvée dans 34% et 28% des patients respectivement avec une CIA ou une CIV non réparées en présence ou non d'un syndrome d'Eisenmenger. Elle était présente chez 31% et 8.9 % des patients respectivement avec une CIA ou une CIV non réparées en absence d'un syndrome d'Eisenmenger. Cette HTAP était présente chez 12% et 13% des patients porteur de CIA ou CIV réparée respectivement [10]. Dans notre série, l'HTAP était souvent présente (CIV opérés) 34/156 patients (21.7 %) par rapport à ceux opérés d'une CIA au stade d'HTAP 74/632 (11.7%). Les mêmes auteurs constataient un âge plus avancé dans la population avec HTAP, ainsi l'âge était supérieur à 15 ans en cas de CIA avec HTAP (51 ans vs 36 ans; $p \leq 0.001$) et en cas de CIV (30 ans versus 26 ans, $p = 0.001$) [10]. Cette HTAP était très fréquente dans la population dont l'âge est $>$ à 40 ans, ainsi, en cas de CIA non réparée (avec ou non d'un syndrome Eisenmenger), le taux était de 49.4% versus 18.9% avec un âge inférieur à 40 ans ($p \approx 0.001$), et parmi la population de CIV non réparée, ce taux était de 40.2% versus 25.0% ($p = 0.007$) [10]. Egalement, les auteurs retrouvaient une relation entre le stade fonctionnel et le niveau de la PAPS dans la population avec defect septal (CIA, CIV) non réparé en absence d'un syndrome d'Eisenmenger ($p < 0.001$). L'HTAP multiplie par huit la limitation fonctionnelle et même après fermeture du defect septal. De même, pour la capacité à l'effort et le niveau de PAPS dans la population de defect réparé (CIA, CIV) ($p < 0.001$). Ainsi que pour la mortalité qui était en relation statistiquement significative dans le groupe defect réparé avec un niveau élevé de PAPS. Par contre, les auteurs ne retrouvaient pas cet élément (niveau de PAPS) comme facteur de surmortalité dans le groupe defect non réparé [10].

Le traitement chirurgical est le gold standard en cas de CIV, il consiste en la fermeture du defect interventriculaire par un patch souvent synthétique en évitant la voie de conduction après une sternotomie médiane et sous CEC et arrêt cardioplégique du cœur. Cette méthode conventionnelle souffre des complications classiques : cicatrice, infection, un risque potentiel de BAV (1% [11]), un shunt résiduel (5.8% to 7.3% [21]), une régurgitation aortique et tricuspid.

L'approche de la CIV se fait souvent par un abord trans atrial à travers la valve tricuspid [14]. La fermeture de la CIV se fait souvent sans désinsertion de la valve tricuspid adjacente. En cas de difficultés d'exposition observée dans 10 à 30% des cas [14,15], différentes techniques sont utilisées pour une meilleure exposition : la valve tricuspid est désinsérée (figure 5), détachement des cordages et incision radial de la valve tricuspid décrite pour la première fois en 1962 par Hudspeth [5,14,15].

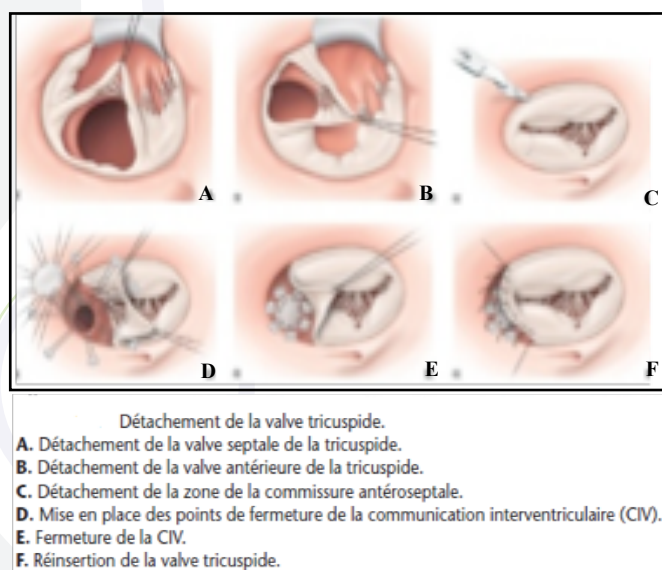


Figure 5. Détachement de la valve tricuspid [4].

Ce qui permet une meilleure exposition et réduit les complications (shunt résiduel, BAV, distorsion de la valve tricuspid et régurgitation). Si l'abord de la CIV par désinsertion a ses avantages, il expose à une morbidité spécifique (déchirure de la valve tricuspid et aux troubles du rythme) [5,14]. Parfois, la fermeture de la CIV se fait par une aortotomie, exceptionnellement par voie infundibulaire (figure 6).

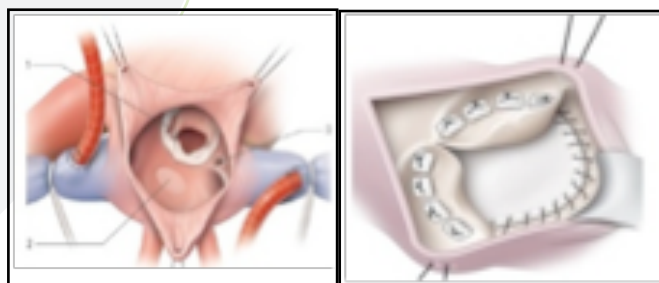


Figure 6. Voie d'abord de la CIV (Trans tricuspid, trans aortique) [4].

Dans notre série, la réparation de la CIV s'est faite souvent par atriectomie droite à travers la valve tricuspid (89.7% des cas), avec désinsertion de la valve tricuspid chez 19.8 % des patients. Quant à la fermeture de la CIV, un patch synthétique ou un patch péricardique a été utilisé respectivement dans 52.5% et 39.74 % des cas.

L'insuffisance tricuspid était de grade II chez 51 patients, de grade III chez 05 patients et pour le reste minime.

Dans la série de Charles D. Fraser et al, les auteurs ne retrouvaient pas de différence significative sur le devenir fonctionnel de la valve tricuspid entre le groupe valve tricuspid (VT) désinsérée ou non ($p \approx 0.87$) et un bloc AV transitoire dans chaque groupe [14]. Il en était de même pour Kamal K. Pourmoghadam et al. hormis le temps de CEC [5]. Les mêmes conclusions ont été rapportées par Raffaele Giordano et al. hormis le temps de CEC et le clampage aortique [15]. Ces auteurs concluaient que le détachement ne majore pas la dysfonction de la valve tricuspid (régurgitation) en post opératoire, le BAV, le shunt résiduel et le taux de réintervention pour dégradation du résultat tricuspid [5,14,15].

Actuellement, la fermeture percutanée s'impose comme une alternative à la chirurgie conventionnelle dans le traitement des CIV pérимembraneuse et musculaire [13,19,21,22] (figure 7), réduisant ainsi les complications de la chirurgie conventionnelle (séjour court, absence de douleur, de cicatrice, une morbi-mortalité basse).

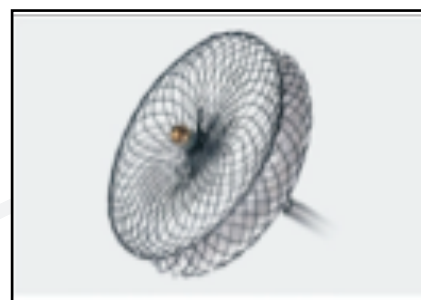


Figure 7. Perimembranous ventricular septal defect occluder [21].

Par contre, ses limites de faisabilité sont le bas âge des enfants, le faible poids de naissance, en présence de signes d'insuffisance cardiaque, de retard de croissance lié aux conséquences de la CIV et l'installation d'une HTAP nécessitant une réparation chirurgicale précoce [3]. Jun Liu et al rapportaient un taux de succès de 97.96% et une morbidité de 1.12% (BAV, Régurgitation tricuspid, un AVC et ischémie de membre) [21]. Elle met à l'abri des complications de la CEC. Elle n'est pas dénuée de complication tels que : le rayonnement, une lésion vasculaire, une perforation cardiaque, le mismatch entre la taille de la prothèse et la CIV, l'hémolyse, une malposition, une embolisation périphérique, un accident vasculaire cérébral transitoire ou permanent, un BAV temporaire ou permanent (1 à 5%) [19,22,23], l'embolisation du matériel, une endocardite et une régurgitation aortique [13,23], une sténose de la valve tricuspid [22].

Certains auteurs ont comparé le traitement chirurgical et la fermeture percutanée. Ainsi, Pierre Oses et al ont comparé les résultats de la fermeture percutanée à celle chirurgicale des CIV isolée péri membraneuses; les auteurs identifient un âge plus avancé et un diamètre plus grand dans le groupe percutané. Mais sans constater de différence statistiquement significative en ce qui concerne la morbi-mortalité (shunt résiduel, régurgitation aortique, BAV et décès) [13].

D'autres auteurs ont rapporté, l'implantation de prothèse par voie chirurgicale mini invasive à cœur battant [11,16,19] avec un taux de succès entre 82 et 100% [11]. L'abord thoracique était une ministernotomie inférieure [19], une thoracotomie droite passant par le 4^{ème} espace intercostal droit [16] ou une ministernotomie transversale au 4^{ème} EIC [17]. Cette méthode consiste en abord mini invasif, après repérage manuelle du maximum

du jet à la surface du VD afin de permettre une ponction perpendiculaire à la CIV et ainsi faciliter le largage de la prothèse. Cette procédure est aidée par l'échocardiographie transoesophagienne. Deux types de prothèse, prothèse asymétrique pour les CIV périmembraneuse afin d'éviter une régurgitation aortique, et prothèse symétrique pour les CIV musculaire. Cette procédure n'est pas dénuée de complications tels qu'un bloc AV en rapport avec une compression (prothèse surdimensionnée) et la réaction inflammatoire induite par la contiguïté des voies de conduction avec la prothèse, une régurgitation aortique et shunt résiduel. Qiang Chen et al dans une série de 1090 patients, rapportaient un taux de succès de 94.8% et un BAV dans 1.6% des cas, 13 régurgitations aortiques et un shunt résiduel chez 25 patients [16,19].

QUELLE STRATÉGIE DEVANT UNE CIV AU STADE D'HTAP SÉVÈRE?

Arrivé à ce stade d'HTAP sévère (PAPm >50 mm Hg [12]) ou au stade d'Eisenmenger, traditionnellement, la réparation était contre indiquée (CIV avec débit pulmonaire/débit systémique: Qp/QS <1.5 et Sd d'Eisenmenger), voire grevée d'une surmortalité liée à la dysfonction du VD par perte du shunt après fermeture de celui-ci qui permettait la décharge du VD en cas de crise d'HTAP. La question qui se pose est la suivante : devant une HTAP sévère, est-elle réversible ou non ?

Au stade d'HTAP sévère, sachant que son évolution est difficile à prévoir en post opératoire en raison du risque de survenue de crises d'HTAP et ses conséquences sur la fonction du VD. Ces patients doivent bénéficier d'une évaluation clinique (présence ou non de cyanose) et échocardiographique (taille et importance du shunt, caractère restrictif ou non de la CIV, niveau de la PAPS, direction du shunt). Opérer ces patients est une décision difficile à prendre, c'est les exposer à une dysfonction post opératoire du VD [24]. Ne pas les opérer, c'est les condamner à une évolution inéluctable (installation d'un syndrome d'Eisenmenger avec ses conséquences). Raison pour laquelle, certains auteurs ont évalué la réversibilité de l'HTAP en préopératoire et son impact sur les résultats post opératoires, ils proposent l'institution d'un traitement vasodilatateur à tropisme artériel pulmonaire en préopératoire et qui est poursuivi en post opératoire tant que le patient souffre de cette HTAP.

Cette nouvelle attitude en présence de résistances pulmonaires (PVR) élevées a été favorisée par l'apparition de diverses thérapeutiques de l'HTAP, c'est la stratégie « Treat and repair », elle consiste à proposer un traitement spécifique de l'HTAP pendant une durée variable selon les auteurs avec étude hémodynamique (test de réversibilité initiale) et une réévaluation hémodynamique avant le geste chirurgicale. Une correction est proposée en cas de baisse des PVR [9]. Cette attitude « Treat and repair » a été préconisée chez l'adulte en cas de CIV au stade d'HTAP avec inversion du shunt (cyanose, hypoxie sévère) et qui reste à évaluer à moyen terme (efficacité du traitement anti HTAP et à quel stade du traitement doit-on proposer la réparation) [12,18]. En présence d'une élévation des résistances vasculaires pulmonaires, l'indication est retenue en présence d'une résistance vasculaire pulmonaire indexée (PVRi) <6 Wu et/ou d'un rapport PVRi/résistance vasculaire systémique indexée (SVRi) <0.35 en présence d'un rapport débit pulmonaires/débit systémique (Qp/Qs) >1.5. Par contre, en cas de PVRi très élevée, un test de réversibilité est pratiqué (NO, O₂) ; l'indication est posée en cas de baisse de la PVRi à 6-8Wu. Pour les patients ne répondant pas positivement au test, ces patients sont proposés pour la transplantation pulmonaire [11].

Le traitement médical a changé le pronostic des patients atteints de CIV au stade d'HTAP. Les traitements ont été appliqués aux patients avec HTAP idiopathique, par la suite et eu égard aux résultats favorables sur l'HTAP, ces thérapeutiques ont été proposées aux patients avec cardiopathies congénitales au stade d'HTAP. Il s'agit de médicaments non spécifiques (les diurétiques, l'anti coagulation orale (AVK) et les inhibiteurs des canaux calciques) et spécifiques qui incluent plusieurs familles : les prostanoïdes, les antagonistes des récepteurs de l'endothéline, les inhibiteurs de la phosphodiesterase type-5. D'autres molécules sont proposées tels que: macitentan, vardenafil, riociguat, selexipag, tyrosine kinase inhibitors [8].

Certains auteurs ont évalué l'effet du sildénafil pré et post opératoire (A) par rapport à ceux avec un traitement post opératoire seul (B) et ceux avec un placebo (groupe contrôle : C) dans une population de CIV au stade d'HTAP de modérée à sévère (PAP/PAS>0.7) [2]. Les auteurs rapportaient un temps de CEC plus long dans le groupe contrôle (p<0,05), une PAP postopératoire basse dans les groupes A et B/groupe contrôle (p<0,001), des résistances vasculaires pulmonaires pré et postopératoires qui baissent significativement dans le groupe A par rapport au groupe B et celui du contrôle (p<0,001), une ventilation et un séjour hospitalier plus courts dans les groupes A et B que dans le groupe contrôle (<0,001). Aucun décès dans les 3 groupes [2]. Bhasin S et al. constataient une réduction significative de la PAP systolique et moyenne dans le groupe traité en pré et postopératoire (Sildénafil pendant 7 jours en préopératoire et 15 jours en postopératoire) par rapport au groupe contrôle (placebo en préopératoire et Sildénafil en postopératoire) (p<0,001), ainsi que la durée du séjour en USI [25]. Sridhar A et al ont évalué l'effet du sildénafil, les auteurs ont évalué : Qp/Qs, PVR indexé et le rapport résistances pulmonaires/systémiques [24].

D'autres auteurs ont évalué l'efficacité du Bosentan ou sildénafil et en cas d'inefficacité de l'Iloprost tel que dans la série de Zhenlei Hu et al (amélioration du (Qp/Qs >1,5 et baisse du PVR/SVR <2/3, ces patients ont été réparés par patch fenêtré double d'un autre patch) [12] ou l'Iloprost [23]. Ces auteurs rapportaient des résultats post opératoires favorables concernant la survie et la baisse de la PAP et les résistances pulmonaires. Et en raison de l'indisponibilité du traitement médical, certains auteurs en appliquant certaines techniques chirurgicales tel que la fermeture du defect septal inter atrial au stade d'HTAP par patch fenêtré (figure 8) [26], unidirectionnel (figure 9) [20,26], la technique de double flap proposée par Zhang et al ont obtenu les mêmes résultats [26].

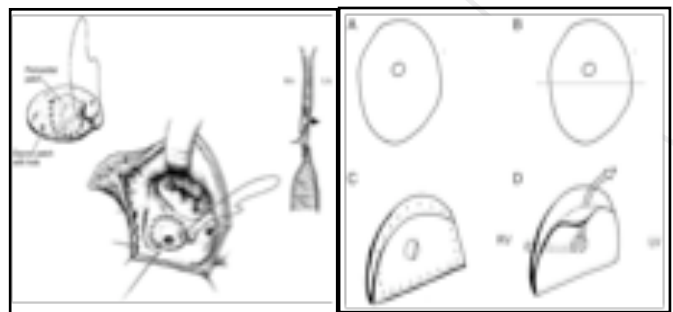


Figure 8. Patch fenêtré [25].

Figure 9. Patch valvée unidirectionnel [25].

La morbi-mortalité de la chirurgie conventionnelle n'a cessé de baisser grâce aux progrès dans le domaine de l'anesthésie réanimation et de la chirurgie des cardiopathies congénitales notamment la chirurgie de la CIV, elle est estimée à moins de 3% [11], Brandi Braud Scully et al [3], rapportaient une mortalité

opératoire de 0.5% [3]. Elle est nulle dans la série de Pierre Oses et al [13] et Raffaele Giordano et al [15]. Et afin de baisser cette mortalité encore plus, certaines équipes ont proposé la fermeture percutanée voire, la fermeture chirurgicale sans CEC en fermant la CIV par voie mini invasive et sans CEC en utilisant les avantages des prothèses utilisées dans la fermeture percutanée, ce qui a été rapporté par certains auteurs [13,16,19]. Parmi les complications majeures, le BAV estimé par certains auteurs entre 0.6 et 5%, ce taux ne cesse de baisser grâce à un meilleur choix du diamètre de la prothèse, ce qui a été rapporté par certains auteurs [13,16,19].

La mortalité était basse dans notre série, 3.8% dans la population globale, elle était légèrement plus élevée dans la population avec HTAP sévère. Malgré l'indisponibilité du traitement médical pré et surtout post-opératoire hormis le Sildénafil, on n'observe pas de différence significative en ce qui concerne la mortalité opératoire entre les deux groupes respectivement de 5.8% et 3.36% ($p \approx 0.90$) dans le groupe PAPS > 60 mm Hg ou < à 60 mm Hg.

Nous avons observé une baisse du niveau de PAPS dans les deux groupes de patients, plus importante dans le groupe PAPS < 60 mm Hg par rapport au groupe PAPS > 60 mm Hg respectivement 95.8% vs 79.5%, ceci est en rapport avec le stade évolutif de l'HTAP (régression partielle dans le groupe PAPS > 60 mm Hg, $P < 0.01$). Ces résultats sont en concordance avec les conclusions des auteurs suggérant l'incertitude de la fixité de l'HTAP chez ces patients et son potentiel de réversibilité sous traitement et l'intérêt de la réparation précoce avant le stade d'HTAP irréversible.

En dehors du traitement classique chirurgical ou interventionnel et hybride, la septostomie atriale et la transplantation cardio-pulmonaire sont deux thérapeutiques de l'extrême, l'une est proposée afin de créer un shunt à l'étage auriculaire et soulager le VD d'une dysfonction imminente, l'autre est proposée en présence d'impossibilité de réparation et l'installation d'une défaillance cardio-respiratoire non contrôlée par le traitement médical.

CONCLUSION

Les CIV se caractérisent par leur diversité anatomique (difficulté thérapeutique) et par leurs complications évolutives redoutables: l'Insuffisance cardiaque et l'HTAP (syndrome d'Eisenmenger). L'évolution est variable selon leur dimension et leur siège. En cas de shunt important, la fermeture précoce s'impose pour prévenir les complications. Arrivée au stade d'HTAP sévère, les résultats de la chirurgie sont grevés d'une morbi-mortalité pas plus importante qu'une chirurgie avec une PAPS moins élevée. Jusqu'à récemment, la chirurgie des patients avec HTAP sévère et ceux arrivés au stade d'Eisenmenger était refusée. Avec le développement du concept « treat and repair », ces patients sont opérés avec des résultats favorables. Les résultats à court et moyen terme de notre série sont acceptables. Les résultats à long terme nécessitent un suivi et sont en cours d'évaluation.

CONFLITS D'INTÉRÊT: Aucun

LIMITE DE L'ÉTUDE:

Cette étude a des limites, outre son caractère rétrospectif, notre série est de petite taille, l'absence du cathétérisme cardiaque et de test de réversibilité.

DATE D'ENVOI DE L'ARTICLE : 06/11/2019.

DATE D'ACCEPTATION : 24/01/2020.

DATE DE PUBLICATION : 22/06/2020.

RÉFÉRENCES

1. Chantepie A. Communications interventriculaires. EMC (Elsevier SAS, Paris) Cardiologie. 2005; 11-940-C-30.
2. Bigdelian H, Sedighi M. The role of preoperative sildenafil therapy in controlling of postoperative pulmonary hypertension in children with ventricular septal defects. J Cardiovasc Thorac Res. 2017; 9(3): 179-182.
3. Scully B.B, Morales David L.S., Zafar F, Mc Kenzie E Dean, Fraser Charles D. Jr, and Heinle Jeffrey S. Current Expectations for Surgical Repair of Isolated Ventricular Septal Defects. Ann Thorac Surg. 2010; 89: 544–51.
4. Kalfa D, Baruteau A, Luu D, Roussin R, Bellu E, et al. Communications interventriculaires. EMC- Techniques chirurgicales. Thorax. 2013; 8(3): 1-11 (Article 42-780).
5. Pourmoghadam Kamal K, Boron A, Ruzmetov M, Narasimhulu S.S, Kube A, O'Brien M.C, and De Campli W.M Septal Leaflet Versus Chordal Detachment in Closure of Hard-to-Expose Ventricular Septal Defects. Ann Thorac Surg. 2018; 106: 814–21.
6. Karen K. Stout et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. PII: S0735-1097(18)36846-3. DOI: 10.1016/j.jacc.2018.08.1029.
7. Baumgartner H et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). European Heart Journal (2010) 31, 2915–2957. doi:10.1093/eurheartj/ehq249.
8. Montani et al. Pulmonary arterial hypertension. Orphanet Journal of Rare Diseases 2013 8:97. doi:10.1186/1750-1172-8-97
9. Galie' N et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Eur Heart J 2015;37:67–119.
10. Engelfriet P.M, Duffels Muriel D.J, Moëller T, Boersma E, Tijssen Jan GP, Thaulow E, et al. Pulmonary arterial hypertension in adults born with a heart septal defect: the Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. Heart 2007;93:682–687. doi: 10.1136/hrt.2006.098848.
11. Rao PS and Harris AD. Recent advances in managing septal defects: ventricular septal defects and atrioventricular septal defects [version 1; referees: 3 approved] F1000 Research 2018, 7(F1000 Faculty Rev):498 (doi: 10.12688/f1000research.14102.1).
12. Hu Z, Xie B, Zhai X, Liu J, Gu J, Wang X, et al. Midterm results of "treat and repair" for adults with non-restrictive ventricular septal defect and severe pulmonary hypertension. J Thorac Dis. 2015; 7(7): 1165-1173.
13. Oses P, Hugues N, Dahdah N, Vobecky SJ, Miro J, Pellerin M and al. Poirier, Treatment of Isolated Ventricular Septal Defects in Children: Amplatzer Versus Surgical Closure. Ann Thorac Surg. 2010; 90: 1593– 8.
14. Fraser III Charles D, Zhou X, Palepu S, Lui C, Suarez-Pierre A, Crawford Todd C, and al. Tricuspid Valve Detachment in Ventricular Septal Defect Closure Does Not Impact Valve Function. Ann Thorac Surg. 2018; 106: 145–50.
15. Giordano R, Cantinotti M, Di Tommaso L, Comentale G, Tozzi A, Pilato E, and al The Fate of the Tricuspid Valve After the Transatrial Closure of the Ventricular Septal Defect. Ann Thorac Surg. 2018; 106: 1229–33.

16. **Chen Q, Qiu HF, Zhang GC, and Chen LW.** Intraoperative Device Closure of a Perimembranous Ventricular Septal Defect Using the Right Thoracic Ventricle Approach. *Ann Thorac Surg* 2019; 107:817–22.
17. **Garg P, Bishnoi A.K, Lakhia K, Surti J, Siddiqui S, Solanki P and al.** Transverse Sternal Split: a Safe Mini-invasive Approach for Perventricular Device Closure of Ventricular Septal Defect. *Braz J Cardiovasc Surg.* 2017; 32(3): 184-90.
18. **Akagi S, Kasahara S, Sarashina T, Nakamura K, and Ito H.** Treat-and-repair strategy is a feasible therapeutic choice in adult patients with severe pulmonary arterial hypertension associated with a ventricular septal defect: case series. *European Heart Journal. Case Reports.* 2018; 2: 1–7.
19. **Chen Q, Hong ZN, Zhang GC, Chen LW, Zhang QL, Lin ZW, and al.** Intraoperative Device Closure of Isolated Ventricular Septal Defects: Experience on 1,090 Cases. *Ann Thorac Surg.* 2018; 105: 1797–802.
20. **Talwar S, Choudhary SK, Saxena A, Kothari SS, Juneja R, and Airan B.** Unidirectional valved patches for closure of septal defects in patients with severe pulmonary hypertension. *Ann Pediatr Cardiol.* 2008 Jul-Dec; 1(2): 114–119.
21. **Liu J, Wang Z, Gao L, Tan HL, Zheng Q and Zhang ML.** A Large Institutional Study on Outcomes and Complications after Transcatheter Closure of a Perimembranous-Type Ventricular Septal Defect in 890 Cases. *Acta Cardiol Sin.* 2013; 29: 271-276.
22. **Munirathinam GK, Kumar B, Mishra AK.** Tricuspid stenosis: A rare and potential complication of ventricular septal occluder device. *Ann Card Anaesth* 2018;21:195-9. DOI: 10.4103/aca.ACA_179_17.
23. **Kamali H, Saritas T, Erdem A, Akdeniz C and Tuzcu V.** Percutaneous closure of large VSD using a home-made fenestrated atrial septal occluder in 18-year-old with pulmonary hypertension. *BMC Cardiovascular Disorders.* 2014; 14: 74.
24. **Sridhar A, Subramanyan R, Lakshmi N, Farzana F, Tripathi RR, Premsekar R, and al.** Do preoperative haemodynamic data and reactivity test predict the postoperative reversibility of pulmonary arterial hypertension in patients with large ventricular septal defect and borderline operability? *Heart Asia.* 2013; 0: 182–187.
25. **Bhasin S, Gogia P, Nair R, and Sahoo TK.** Perioperative sildenafil therapy for children with ventricular septal defects and associated pulmonary hypertension undergoing corrective surgery: A randomised clinical trial. *Indian J Anaesth.* 2017 Oct; 61(10): 798–802.
26. **Talwar S, Choudhary SK, Garg S, Saxena A, Ramakrishnan S, Kothari SS, and al.** Unidirectional valved patch closure of ventricular septal defects with severe pulmonary arterial hypertension. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery.* 2012; 14: 699–703.