

La CIA : un diagnostic à ne pas manquer

Dacher JN, Caudron J, Pirot N, Nefoussi S, Brasseur M, Vivier PH

La Communication Inter Atriale (CIA) est l'une des cardiopathies congénitales les plus fréquentes avec la bicuspidie de la valve aortique, la CIV étant le shunt le plus fréquent.

Surtout, cette cardiopathie longtemps asymptomatique, n'est souvent diagnostiquée qu'à l'adolescence ou à l'âge adulte, parfois à un stade compliqué.

Les radiopédiatres ont donc un défi à relever, notamment avec l'imagerie en coupes, en tentant de diagnostiquer plus souvent et plus tôt dans la vie, cette anomalie congénitale dont les complications peuvent être très sévères (hypertension pulmonaire, arythmies liées à la dilatation des cavités droites et complications thrombo-emboliques).

Selon notre expérience, des patients atteints de CIA consultent dans nos services d'imagerie adulte ou pédiatrique dans deux circonstances différentes :

- CIA avérée : le patient nous est référé pour analyser au mieux l'anatomie et la fonction du shunt en complément de l'échocardiographie, et plus encore pour éliminer une malformation associée, typiquement un retour veineux pulmonaire anormal
- CIA non connue : le patient nous est adressé pour le bilan d'une autre anomalie et la CIA est découverte de façon fortuite, seulement si on pense à la chercher dans un plan de lecture systématique.

Embryologie

Au plan embryologique, le cloisonnement normal des oreillettes est complexe, et schématiquement se fait par la constitution d'un « double rideau » résumé dans le schéma 1 (1, 2).

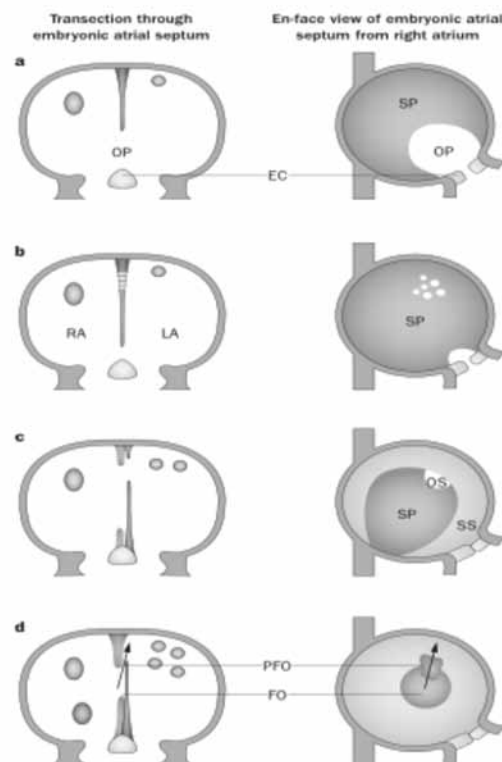


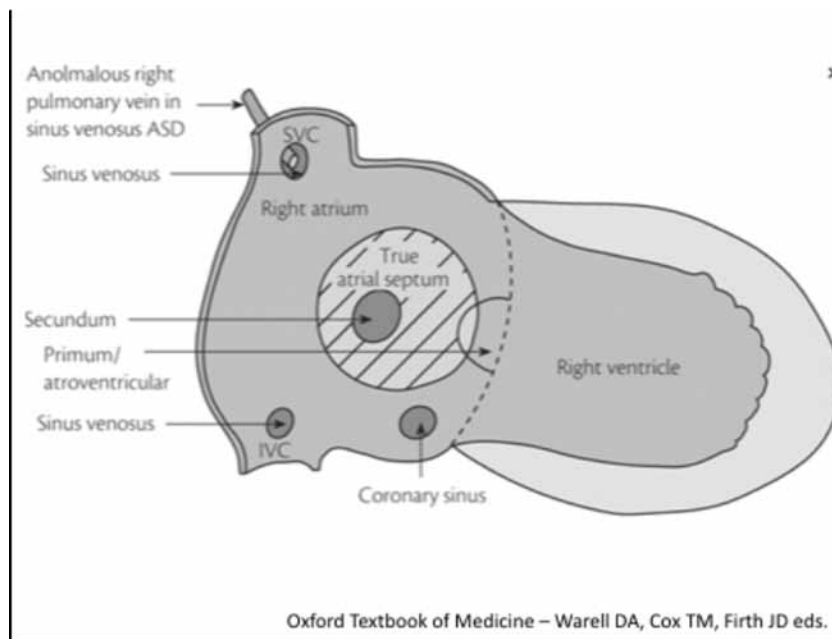
Schéma 1 : PFO : foramen ovale perméable. FO : fossa ovalis. EC : coussin endocardique. SP et OP : Septum Primum et Ostium Primum. SS et OS : septum et ostium secundum. RA et LA : oreillettes droite et gauche

Calvert PA, Rana BS, Kydd AC, Shapiro LM. Patent Foramen Ovale : Anatomy, outcomes and closure. *Nature Reviews in Cardiology* 2011 ; 8 :148-160

Un ou plusieurs défauts de ce cloisonnement aboutiront à la constitution d'une CIA. Hémodynamiquement, celle-ci donne lieu dans un premier temps après la naissance à un shunt gauche droit. Ce shunt va entraîner une augmentation de volume des cavités droites et des artères pulmonaires. A long terme, la CIA peut se compliquer d'hypertension pulmonaire.

Anatomie (2-4)

Anatomiquement, on distingue les formes suivantes (Schéma 2) :



- Ostium secundum ; forme la plus connue et la plus fréquente, où le hiatus est grossièrement central, usuellement ovoïde
- sinus venosus, forme de diagnostic difficile en échocardiographie, donc très « radiologique ». L'orifice est en général développé à la confluence de la veine cave supérieure dans l'oreillette droite. Un retour veineux pulmonaire anormal de la veine pulmonaire supérieure droite est fréquent. Plus rarement, les CIA sinus venosus se développent à l'abouchement de la veine cave inférieure.
- Ostium primum. Ces CIA sont particulières et considérées par beaucoup comme une forme de canal atrio ventriculaire.
- Sinus coronaire ; le sinus coronaire est la veine principale du retour veineux coronaire. Cette grosse veine chemine sur la face latérale du ventricule gauche avant de rejoindre le sillon atrio ventriculaire gauche inférieur et de se jeter dans l'oreillette droite. Quand la paroi supérieure de la distalité de ce sinus est absente, le sang veineux systémique du sinus se jette dans l'oreillette gauche, créant un équivalent de CIA.

Radiographie et échocardiographie

Le diagnostic peut être évoqué sur une radiographie de thorax de face. Celle-ci peut montrer une dilatation du cœur droit, de gros hiles pulmonaires et des opacités vasculaires pulmonaires proéminentes.

L'imagerie de référence de la cardiopathie est l'échocardiographie dont la portabilité, l'absence d'irradiation et la résolution temporelle sont des avantages indéniables dans cette cardiopathie. L'imagerie en coupe va trouver sa place (comme souvent en imagerie cardiaque non invasive) au niveau des limitations de l'échocardiographie (patients peu échogènes, doute diagnostique, doute sur le type de CIA, malformations vasculaires associées).

Scanner, IRM ou les deux ?

Chacune des techniques radiologiques présente des avantages et des inconvénients significatifs.

Le scanner multi détecteurs synchronisé présente une excellente résolution spatiale. Il est donc très apprécié du chirurgien ou du cardiologue interventionnel en pré opératoire. Il peut vérifier l'absence d'anomalie coronaire associée de façon non invasive. Il est de qualité incomparable pour le diagnostic d'une anomalie associée du retour veineux pulmonaire. Surtout, les équipements modernes le rendent faisable et performant y compris chez l'enfant, et même le petit enfant. La dose est en effet raisonnable quand sont associées les techniques suivantes :

- mode prospectif de synchronisation à l'ECG avec padding faible ou nul, et centrage diastolique ou systolique de l'acquisition selon la fréquence cardiaque
- bas kilovoltage, habituellement 80 kVp rendu possible même chez l'adulte peu corpulent avec l'utilisation des techniques de reconstruction itérative.
- charge adaptée
- le champ de vue doit couvrir cœur et médiastin (aorte et vaisseaux pulmonaires) ainsi que le dôme du foie pour l'analyse de la veine cave inférieure (Fig. 1).

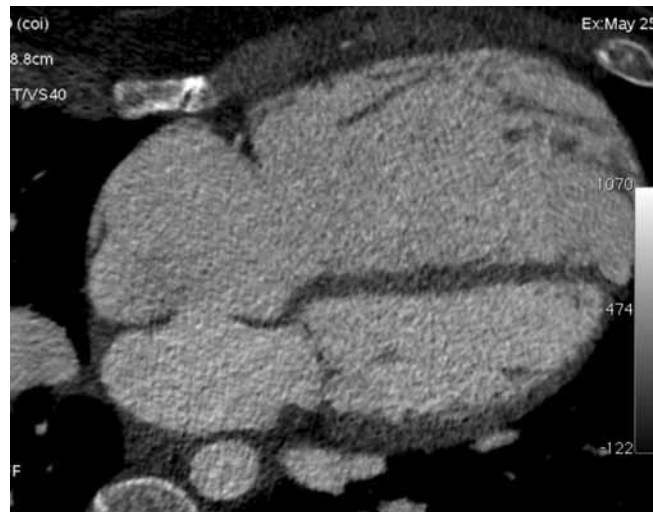


Fig. 1 : Coupe TDM axiale 4 cavités montrant une CIA en ostium secundum et l'importante dilatation des cavités droites chez une jeune adulte (examen réalisé à 80 kVp, 140 mAs, synchro ECG prospective, padding 0, ASiR 40%, PDL 46 mGy.cm).

- Le scanner n'est pas adapté au « sizing » des prothèses (de type Amplatzer) du fait de la variation systolo diastolique de la taille de l'orifice (5) qui ne peut être appréciée de façon satisfaisante en radioprotégeant le patient.

L'IRM est un peu moins performante que le scanner dans l'analyse vasculaire. En revanche, elle est la meilleure des techniques non invasives pour mesurer le rapport de shunt (Q_p/Q_s) du fait de la précision des vitesses moyennes par les techniques de contraste de phase. Cette mesure est essentielle pour poser ou retarder l'indication opératoire ou interventionnelle. Rappelons que le rapport normal est de 1 : 1, et que l'indication opératoire est habituellement retenue quand le rapport Q_p/Q_s atteint ou excède 1.5 : 1.

Récemment, la littérature a montré l'intérêt de la vue dite « en-face » en IRM contraste de phase (6) dans le bilan pré fermeture des CIA en ostium secundum. Il s'agit de se placer virtuellement dans l'oreillette droite et

d'observer le septum inter atrial de face, ou plutôt d'observer les shunts inter atriaux de face (les flux sont souvent non orthogonaux au septum). Les shunts sont dans un premier temps identifiés dans le plan 4 cavités en basse vitesse et en mode « In Plane ». Dans un second temps on réalise une imagerie « Through Plane » placée de façon parfaitement orthogonale au(x) flux de shunt observé(s).

Le protocole d'exploration d'une CIA en IRM dépend du niveau de coopération du patient et donc de son âge.

Quand le patient est coopératif, on réalise de multiples séquences en écho de gradient équilibré, jointives et orthogonales dans les plans « axial 4 cavités » et « petit axe » en y intégrant les oreillettes. Cette exploration morphologique est parfois complétée par des séquences en écho de gradient classiques plus sensibles au déphasage (Fig. 2).

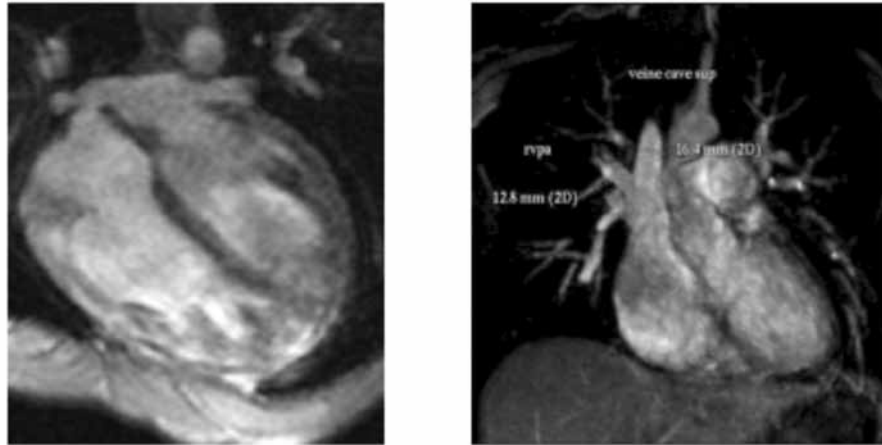


Fig. 2 : La coupe montre une CIA haute en sinus venosus développée à l'abouchement de la VCS dans l'OD et associée à un RVPA de la veine pulmonaire supérieure droite.

Les mesures de fonction systolique du VD et du VG sont réalisées (selon Simpson). Le débit cardiaque est mesuré.

On complète l'examen par une mesure du rapport Q_p/Q_s en contraste de phase. Ces mesures doivent être réalisées avec la plus grande minutie ; vaisseau cible à l'isocentre de l'aimant, plan de coupe strictement orthogonal au vaisseau (repérage sur 2 plans), mesures de flux en mode « through plane », vitesses adaptées (150 cm/sec). Le placement de la coupe sur l'artère pulmonaire est particulièrement délicat ; elle doit se trouver au dessus du plan valvulaire et en amont de la bifurcation.

Un critère de qualité important de l'examen est atteint quand le débit ventriculaire droit mesuré par la technique de Simpson égale celui de la fluximétrie pulmonaire, et quand le débit ventriculaire gauche mesuré par la technique de Simpson égale celui de la fluximétrie aortique.

Quand l'orifice de shunt est bien repéré, on peut tenter de la quantifier en terme de taille et de shunt avec des séquences en contraste de phase centrées sur le septum (4 cavités en contraste de phase in plane avec des vitesses basses de l'ordre de 60 cm/sec, vue « en face » en through plane également avec des vitesses basses).

Enfin, l'examen est terminé avec une ARM acquise dans le plan coronal incluant l'oreillette gauche, les vaisseaux veineux pulmonaires, l'oreillette droite et les abouchements veineux systémiques (séquence 3D pondérée T1 avec gadolinium acquise en apnée si possible). Chez le petit enfant, on préférera réaliser cette dernière acquisition en scanner.

Il n'est pas rare dans notre centre que nous combinions les deux examens, scanner et IRM, basiquement pour réaliser une étude fonctionnelle en IRM et des gros vaisseaux du médiastin en scanner. En tel cas, l'injection est uniquement faite au scanner.

Et le FOP ?

Le foramen ovale perméable (FOP) peut être rapproché de la CIA en ostium secundum. La topographie est identique. Néanmoins, en cas de FOP, on n'observe pas de jet de shunt spontané. Le diagnostic est habituellement fait par échographie cardiaque et basé sur le passage de bulles de l'OD vers l'OG en manœuvre de Valsalva. On peut évoquer un FOP en imagerie de coupe, soit devant un anévrisme du septum inter auriculaire (ASIA), soit devant un aspect de double cloison perméable souvent identifié en scanner. Il ne s'agit pas à proprement parler d'une malformation, même si le FOP a été retenu comme possible pourvoyeur d'embolies paradoxales (chez le plongeur notamment), ou associé à la migraine. Une suspicion de FOP ou un ASIA découvert en imagerie en coupes mérite largement d'être mentionnée au compte-rendu.

Au total, la CIA n'est pas toujours de diagnostic facile. Nos techniques TDM (pour la morphologie) et IRM (pour la fonction) peuvent rendre de grands services au thérapeute en complément de l'échocardiographie. Dans de fréquentes situations, le radiologue est amené à dépister cette anomalie anatomique longtemps asymptomatique.

Références

1. Calvert PA, Rana BS, Kydd AC, Shapiro LM (2011) Patent Foramen Ovale : Anatomy, outcomes and closure. *Nature Reviews in Cardiology* 8 : 148-160
2. Boussel L, Henaine R, Di Filippo S, Douek P (2010) Les cardiopathies congénitales revisitées. In *Imagerie Cardiothoracique*. Beigelman, C Dacher JN eds. SFR Editions p159-172.
3. Ovaert C, Kammache I, Bonello B, Habib G, Fraisse A (2011) Occlusion percutanée des communications intracardiales. *ArchCardiovasc Dis Supplements* 2 : 154-162
4. Thorne SA (2011) CongenitalHeartDisease in the Adult. In *Oxford Textbook of Medicine 5th Edition* Warell DA, Cox TM, Firth JD Eds.
5. Acar P, Hascoet S, Seguela PE, Dulac Y (2011) Imagerie dans le cathétérisme des cardiopathies congénitales : place de l'échographie 3D transthoracique. *ArchCardiovasc Dis Supplements* 2 : 137-146
6. Thomson LEJ, Crowley AL, Heitner JF et al (2008) Direct en face Imaging of Secundum Atrial Septal defects by velocity-encodedcardiovascularmagnetic résonance in patients evaluated for possible transcatheterclosure. *Circulation Cardio-Vasc Imaging* 1 :31-40.

A consulter sur Internet pour comprendre l'analyse hémodynamique par IRM et en vidéo

Germain Ph. Recueil d'IRM cardiaque - Chapitre CIA. IRMcardiaque.com (accès libre)