

**Proposition de
Protocole National de Diagnostic et de Soins**

**Prise en charge des patients
ayant un canal atrioventriculaire**

Argumentaire



**Centre de référence des Malformations Cardiaques
Congénitales Complexes (M3C)**

Novembre 2021

Cet argumentaire a été élaboré par le Centre de Référence des Malformations Cardiaques Congénitales Complexes (M3C). Il a servi de base à la rédaction du PNDS sur la prise en charge des patients ayant un canal atrioventriculaire. Le texte du PNDS est téléchargeable sur le site du Centre de Référence M3C et sur le site de l'HAS.

Sommaire

Liste des Abréviations.....	4
Préambule.....	6
Synthèse du contenu du PNDS.....	6
Stratégie de recherche bibliographique	10
Synthèse bibliographique.....	11
1. Recommandations de bonne pratique clinique.....	11
2. Revues systématiques de la littérature.....	15
3. Études cliniques.....	17
Liste des participants.....	18
Références bibliographiques.....	20

Liste des abréviations

ALD : affection de longue durée
AMM : autorisation de mise sur le marché
AP : artère pulmonaire
ASP : anastomose systémico-pulmonaire
AV : atrioventriculaire
AVC : accident vasculaire cérébral
AVK : antivitamine K
BAV : bloc auriculo-ventriculaire
CAMSP : centre d'action médico-sociale précoce
CAV : canal atrioventriculaire
CEC : circulation extra-corporelle
CIA : communication interauriculaire
CIA OP : communication interauriculaire ostium primum
CIA OS : communication interauriculaire ostium secundum
CIV : communication interventriculaire
CPDPN : centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal
DAI : défibrillateur automatique implantable
DCPP : dérivation cavo-pulmonaire partielle
DCPT : dérivation cavo-pulmonaire totale
D-G : droite-gauche
DIU : dispositif intra-utérin
DTDVG : diamètre télédiastolique du ventricule gauche
ECG : électrocardiogramme
ESV : extrasystole ventriculaire
ETO : échographie trans-oesophagienne
FA : fibrillation atriale
FC : fréquence cardiaque
FEVG : fraction d'éjection du ventricule gauche
FV : fibrillation ventriculaire
G-D : gauche-droite
HBPM : héparine de bas poids moléculaire
HTAP : hypertension artérielle pulmonaire
IEC : inhibiteur de l'enzyme de conversion
INR : International Normalized Ratio
IRM : imagerie par résonance magnétique
IV : intraveineuse
NYHA : New York Heart Association
OD : oreillette droite
OG : oreillette gauche
PAI : protocole d'accueil individualisé
PaO2 : pression partielle en oxygène

PAP : pression artérielle pulmonaire
PNDS : protocole national de diagnostic et de soins
QP/QS : rapport du débit pulmonaire sur débit systémique
RVP : résistances vasculaires pulmonaires
RVPAP : retour veineux pulmonaire anormal partiel
RVPAT : retour veineux pulmonaire anormal total
SA : semaines d'aménorrhée
SaO2 : saturation du sang artériel en oxygène
TSH : thyroid stimulating hormon
TV : tachycardie ventriculaire
TVS : tachycardie ventriculaire soutenue
TVNS : tachycardie ventriculaire non soutenue
VCSG : veine cave supérieure gauche
VD : ventricule droit
VD-AP : ventricule droit-artère pulmonaire
VDDI : ventricule droit à double issue
VG : ventricule gauche
VRS : virus respiratoire syncytial

Préambule

Ce Plan national de diagnostic et de soins a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

Le contenu de ce guide a été discuté et validé par un groupe de travail pluridisciplinaire.

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier, pour les professionnels de la santé, la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient ayant un canal atrioventriculaire. C'est un outil pragmatique auquel le médecin traitant, en concertation avec le médecin spécialiste, peut se référer pour la prise en charge de la maladie considérée, notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin-conseil et le patient. Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités, toutes les particularités thérapeutiques, ou les différents protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin à l'égard de son patient. Ce protocole reflète cependant la structure essentielle de prise en charge d'un patient ayant un canal atrioventriculaire.

Synthèse du contenu du PNDS

Le canal atrioventriculaire (CAV) est une malformation cardiaque congénitale intéressant la zone de la jonction atrioventriculaire, qui comprend les valves atrioventriculaires, le septum inter-atrial et le septum interventriculaire jouxtant les valves atrio-ventriculaires (VAV).

Il existe plusieurs formes anatomiques de CAV mais toutes associent de manière variable : une jonction atrioventriculaire commune avec une valve atrioventriculaire unique à 5 feuillets, une communication interatriale (CIA) dite ostium primum (dans le septum interatrial jouxtant les VAV) +/- une communication interventriculaire (CIV) d'admission.

Cette malformation s'associe dans environ 2/3 des cas à des malformations extra-cardiaques et des anomalies génétiques, la plus fréquente étant la trisomie 21.

Diagnostic

Le diagnostic est le plus souvent fait en anténatal, lors de l'échographie morphologique du deuxième trimestre ou lors d'une échocardiographie fœtale faite en raison de facteurs de risque, d'une suspicion d'anomalie génétique ou de la découverte d'une malformation extra-cardiaque. La prise en charge dans un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN) est alors indispensable, afin d'envisager le plus précisément possible le pronostic cardiaque et extra-cardiaque du fœtus, et les répercussions prévisibles pour le couple et la famille.

L'interruption médicale de grossesse peut être acceptée à tout stade de la grossesse en cas de mauvais pronostic cardiaque ou d'association syndromique.

Si la grossesse est poursuivie, les modalités de l'accouchement et de la prise en charge post-natale seront définies par le CPDPN en fonction des besoins de la mère et de l'enfant.

En période post-natale, la forme complète de CAV se manifeste généralement par une insuffisance cardiaque congestive, secondaire à l'hyperdébit pulmonaire qu'entraîne le shunt gauche-droit : polypnée, signes de lutte respiratoire, sueurs, hépatomégalie, difficultés alimentaires et mauvaise prise pondérale.

La forme partielle en revanche est plus fruste, et il n'est pas rare de faire le diagnostic plus tard dans l'enfance (voire à l'adolescence ou à l'âge adulte), devant une limitation fonctionnelle à l'effort, des palpitations, un souffle éjectionnel pulmonaire (hyperdébit) ou un souffle d'insuffisance mitrale.

Prise en charge thérapeutique

La prise en charge thérapeutique est principalement chirurgicale. Le traitement chirurgical est du ressort des chirurgiens cardiaques congénitalistes, **quel que soit l'âge du patient.**

L'indication chirurgicale, les modalités et la programmation de la chirurgie sont toujours l'objet d'une discussion au sein d'une équipe pluridisciplinaire de référence ou de compétence.

Le suivi pré-opératoire et post-opératoire doit être réalisé au sein d'un centre de référence ou de compétence, ou de toute structure rattachée à l'un de ces centres. Toute exploration ou intervention par voie percutanée (cathétérisme cardiaque) ou toute exploration rythmologique est également l'apanage des centres experts et relève des compétences de cardiologues interventionnels ou de rythmologues spécialisés dans les cardiopathies congénitales.

Suivi

➤ Dans l'enfance

Un traitement médicamenteux est rarement utile en post-opératoire si le résultat de la chirurgie est satisfaisant et en l'absence de complications post-opératoires. Lorsqu'il est nécessaire il est le plus souvent transitoire (anti-arythmiques en cas de trouble du rythme post-opératoire, diurétiques si signes de congestion, anti-thrombotiques en cas de complications thrombo-emboliques...).

Un suivi par un cardiopédiatre ou un cardiologue congénitaliste référent est indispensable tout au long de la vie, y compris pour les patients réparés sans lésions résiduelles.

Le rythme du suivi est déterminé par le spécialiste, en fonction de la présence ou non de lésions résiduelles et de l'état clinique du patient. Il est le plus souvent annuel en l'absence de lésions résiduelles significatives.

En l'absence de syndrome génétique ou d'atteinte neurologique associés à la cardiopathie, les enfants ont une scolarité normale.

La pratique d'activités sportives adaptées à l'état du patient doit être encouragée, après avis auprès du cardiopédiatre ou cardiologue référent.

L'éducation du patient et de ses parents est primordiale, elle est assurée par le cardiologue référent et relayée par le médecin ou le pédiatre traitant.

➤ A l'âge adulte

Les complications les plus fréquentes des canaux atrioventriculaires à l'âge adulte sont les troubles du rythme ou conductifs (dysfonction sinusale, bloc atrioventriculaire de haut degré, trouble du rythme atriaux...). L'implantation d'un stimulateur cardiaque ou d'un défibrillateur automatique implantable est parfois nécessaire.

Les fuites de la valve atrio-ventriculaire gauche et les obstacles sous-aortiques sont les principales indications de reprise chirurgicale à l'âge adulte.

La grossesse est en général bien tolérée dans les CAV réparés sans lésions résiduelles significative, à risque modéré. Néanmoins toute grossesse doit être préparée, et un suivi de la grossesse adapté à l'état de chaque patiente, en centre de référence ou de compétence, est indispensable.

Les contraceptions oestro-progestatives sont contre-indiquées en raison du risque thrombo-embolique, les contraceptifs à base de progestérone seule (contraceptifs oraux, implants) et les dispositifs intra-utérins sont ceux qui présentent le meilleur compromis entre bénéfices et risques.

Un programme de transition entre la médecine pédiatrique et la médecine adulte est indispensable à l'adolescence pour éviter de perdre de vue ces patients fragiles et les éduquer, et le rôle du pédiatre ou du médecin généraliste est essentiel pour assurer le succès du transfert et le maintien dans un suivi spécialisé, en surveillant la fréquence des consultations chez le spécialiste des cardiopathies congénitales.

Tous les aspects de la prise en charge de cette cardiopathie complexe, à tous les âges de la vie, sont abordés dans le texte du PNDS.

Stratégie de recherche bibliographique : recherche documentaire et sélection des articles

La prise en charge de ces patients a fait l'objet de nombreuses publications, nous nous sommes attachés essentiellement à une recherche des recommandations des sociétés savantes européennes et nord-américaines sur les dix dernières années. Pour les revues systématiques de la littérature et les études cliniques la période de recherche a été étendue aux années 2000 à 2021. Une recherche exhaustive a été faite sur les sites Pubmed, Cochrane, Embase, Orphanet.

Sources consultées	Base de données : https://www.ncbi.nlm.nih.gov https://www.cochranelibrary.com https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=FR https://www-embase-com Site internet : https://www.has-sante.fr
Période de recherche	2000 - 2021
Langues retenues	Français-Anglais
Mots clés	Practical Guidelines Congenital Heart Disease Fetal AND Congenital Heart Disease Fetal cardiology Grown Up Congenital Heart Disease Heterotaxy Atrioventricular septal defect Transition
Nombre d'études recensées	92
Nombre d'études retenues	55

Synthèse bibliographique

1. Recommandations de bonne pratique clinique

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Eur Heart J. 2021 Feb 11;42(6):563-645. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554. PMID: 32860028.	Recommandations sur la prise en charge des cardiopathies congénitales de l'adulte, ayant pour but de faciliter la prise de décision concernant le diagnostic précis, le moment de l'intervention, l'évaluation du risque et la sélection du type d'intervention le plus approprié. Des aspects spécifiques du traitement médical pour des conditions telles que l'insuffisance cardiaque, l'hypertension pulmonaire (PH) et l'anticoagulation sont abordés.	oui	Oui (task force, reviewers experts et de chaque société savante en Europe)	non	Adultes avec cardiopathies congénitales	Cf référence, niveau de recommandation de I à III, adapté à chaque cardiopathie et/ou à chaque condition Les recommandations propres aux cardiopathies congénitales complexes de classe I sont toutes des recommandations d'experts avec un niveau de preuve faible (C) du fait de l'absence d'essai thérapeutique ou de méta-analyse
Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, Crumb SR, Dearani JA, Fuller S, Gurvitz M, Khairy P, Landzberg MJ, Saidi A, Valente AM, Van Hare GF, 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease, Journal of the American College of Cardiology (2018), doi: 10.1016/j.jacc.2018.08.1029	Recommandations de prise en charge du Collège Américain de Cardiologie	oui	Oui (comité rédacteur composé de représentants de l'ACC, l'AHA, et de chacune des sociétés savantes (chirurgiens, rythmologues, cardiologues interventionnels, échographistes etc...)	non	Adultes avec cardiopathies congénitales	Cf référence, niveau de recommandation de I à III, adapté à chaque cardiopathie et/ou à chaque condition
Sachdeva R, Valente AM, Armstrong AK, Cook SC, Han BK, Lopez L, Lui GK, Pickard SS, Powell AJ, Bhave NM, Sachdeva R, Valente AM, Pickard SS, Baffa JM, Banka P, Cohen SB, Glickstein JS, Kanter JP, Kanter RJ, Kim YY, Kipps AK, Latson LA, Lin JP, Parra DA, Rodriguez FH 3rd, Saarel EV, Srivastava S, Stephenson EA, Stout KK, Zaidi AN.ACC/AHA/ASE/HRS/ISACHD/SCAI/SCCT/SCMR/SOPE 2020 Appropriate Use Criteria for Multimodality Imaging During the Follow-Up Care of Patients With Congenital Heart Disease. J Am Coll Cardiol. 2020 Feb 18;75(6):657-703. doi: 10.1016/j.jacc.2019.10.002. Epub 2020 Jan 6. PMID: 31918898.	Recommandations américaines sur les indications des différentes modalités d'imagerie cardiaque non invasives pour le diagnostic et le suivi des patients avec une cardiopathies congénitales	oui	Oui (comité rédacteur composé de représentants du collège américain de cardiologie et de chacune des sociétés savantes d'imagerie non invasive	non	Enfants et adultes avec cardiopathies congénitales Imagerie cardiaque invasive non	Cf référence, niveau de recommandation de I à III, adapté à chaque cardiopathie et/ou à chaque condition)

Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, Hijazi ZM, Ing FF, de Moor M, Morrow WR, Mullins CE, Taubert KA, Zahn EM; American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; American Heart Association. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation. 2011 Jun 7;123(22):2607-52. doi: 10.1161/CIR.0b013e31821b1f10. Epub 2011 May 2. PMID: 21536996.	Inventaire des options de cathétérisme diagnostique et de traitement interventionnel, et analyse critique de la littérature et de formuler des recommandations relatives fondées sur l'expertise des principaux leaders d'opinion et le niveau de preuve.	oui	Oui (experts, task force)	non	Enfants et adultes avec cardiopathies congénitales Cathétérisme cardiaque diagnostique et interventionnel	Cf référence, niveau de recommandation de I à III, adapté à chaque cardiopathie et/ou à chaque condition)
Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, Bongioanni MG, Casalta JP, Del Zotti F, Dulgheru R, El Khoury G, Erba PA, Iung B, Miro JM, Mulder BJ, Plonska-Gosciniak E, Price S, Roos-Hesselink J, Snygg-Martín U, Thuny F, Tornos Mas P, Vilacosta I, Zamorano JL; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for CardioThoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). Eur Heart J. 2015 Nov 21;36(44):3075-3128. doi: 10.1093/eurheartj/ehv319. Epub 2015 Aug 29. PMID: 26320109.	Recommandations Européennes sur la prévention, le diagnostic et le traitement de l'endocardite infectieuse	oui	Oui (task force, reviewers experts et de chaque société savante européenne)	non	Populations à risque d'endocardite (dont patients porteurs de cardiopathies congénitales réparées ou non)	Cf référence, niveau de recommandation de I à III, adapté à chaque cardiopathie et/ou à chaque condition)
Regitz-Zagrosek V, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. Eur Heart J. 7 sept 2018;39(34):3165-241 Europe.		oui	Oui (task force, reviewers experts et de chaque société savante européenne)	non	Femmes enceintes avec cardiopathies congénitales ou acquises	Cf référence, niveau de recommandation de I à III, adapté à chaque cardiopathie et/ou à chaque condition)
PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease. Canadian Journal of Cardiology, 30(10), e1-e63. https://doi.org/10.1016/j.cjca.2014.09.002	Recommandations sur la prise en charge optimale des arythmies chez les adultes atteints de cardiopathies congénitales	oui	Comité d'experts	non	Enfants et adultes avec cardiopathies congénitales	Cf référence, niveau de recommandation de I à III, adapté à chaque cardiopathie et/ou à chaque condition)

Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, Collet JP, Corrado D, Drezner JA, Halle M, Hansen D, Heidebuchel H, Myers J, Niebauer J, Papadakis M, Piepoli MF, Prescott E, Roos-Hesselink JW, Graham Stuart A, Taylor RS, Thompson PD, Tiberi M, Vanhees L, Wilhelm M; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. Eur Heart J. 2021 Jan 1;42(1):17-96. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa605.	Recommandations européennes pour l'exercice et la pratique du sport chez les personnes atteintes de maladies cardiovasculaires	oui	Oui (task force, reviewers experts et de chaque société savante européenne)	non	Patients avec des maladies cardiovasculaires	Cf référence, niveau de recommandation de I à III, adapté à chaque cardiopathie et/ou à chaque condition)
Budts W, Pielles GE, Roos-Hesselink JW, Sanz de la Garza M, D'Ascenzi F, Giannakoulas G, Müller J, Oberhoffer R, Ehringer-Schetitska D, Herceg-Cavrak V, Gabriel H, Corrado D, van Buuren F, Niebauer J, Börjesson M, Caselli S, Fritsch P, Pelliccia A, Heidebuchel H, Sharma S, Stuart AG, Papadakis M. Recommendations for participation in competitive sport in adolescent and adult athletes with Congenital Heart Disease (CHD): position statement of the Sports Cardiology & Exercise Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC), the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Adult Congenital Heart Disease and the Sports Cardiology, Physical Activity and Prevention Working Group of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). Eur Heart J. 2020 Nov 14;41(43):4191-4199. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa501.	Recommandations européennes pour l'exercice et la pratique du sport chez les patients adolescents et adultes avec une cardiopathie congénitale	oui	Oui (task force, reviewers experts et de chaque société savante européenne)	non	Adolescents et adultes avec cardiopathies congénitales	NA
Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, Bongiorno MG, Casalta JP, Del Zotti F, Dulgheru R, El Khoury G, Erba PA, Lung B, Miro JM, Mulder BJ, Plonska-Gosciniak E, Price S, Roos-Hesselink J, Snygg-Martin U, Thuny F, Tornos Mas P, Vilacosta I, Zamorano JL; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). Eur Heart J. 2015 Nov 21;36(44):3075-3128. doi:	Recommandation s européennes pour le diagnostic et le traitement des l'hypertension pulmonaire, dont patients Eisenmenger et HTAP associée aux cardiopathies congénitales	oui	Oui ((task force, reviewers experts du sujets, membres de l'ESC)	non	Enfants, adolescents et adultes ; tous types d'hypertension pulmonaire	Cf référence, niveau de recommandation de I à III, adapté à chaque condition)

10.1093/eurheartj/ehv319. Epub 2015 Aug 29. PMID: 26320109.						
Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, Copel JA, Sklansky MS, Abuhamad A, Cuneo BF, Huhta JC, Jonas RA, Krishnan A, Lacey S, Lee W, Michelfelder EC Sr, Rempel GR, Silverman NH, Spray TL, Strasburger JF, Tworetzky W, Rychik J. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation. 2014 May 27;129(21):2183-242. doi: 10.1161/01.cir.0000437597.44550.5d. Epub 2014 Apr 24. Erratum in: Circulation. 2014 May 27;129(21):e512. PMID: 24763516.	Recommandations américaines sur le dépistage, le diagnostic et la prise en charge des maladies cardiaques fœtales	oui				

2. Revues systématiques de la littérature

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Cohen MS, Anderson RH, Cohen MI, Atz AM, Fogel M, Gruber PJ, Lopez L, Rome JJ, Weinberg PM. Controversies, genetics, diagnostic assessment, and outcomes relating to the heterotaxy syndrome. Cardiol Young. 2007 Sep;17 Suppl 2:29-43. doi: 10.1017/S104795110700114X. PMID: 18039397.	Article de référence sur les syndromes d'hétérotaxie décrivant le contexte génétique, le diagnostic et devenir après chirurgie cardiaque	non	non		NA	NA
Pugnaloni F, Digilio MC, Putotto C, De Luca E, Marino B, Versacci P. Genetics of atrioventricular canal defects. Ital J Pediatr. 2020 May 13;46(1):61. doi: 10.1186/s13052-020-00825-4.	Revue systématique de la littérature examinant les progrès récents dans la compréhension des bases moléculaires et de la génétique des canaux atrio-ventriculaires syndromiques et non syndromiques	non	non	Patients avec canal atrioventriculaire syndromique ou non syndromique	NA	NA
Calkoen EE, Hazekamp MG, Blom NA, Elders BB, Gittenberger-de Groot AC, Haak MC, Bartelings MM, Roest AA, Jongbloed MR. Atrioventricular septal defect: From embryonic development to long-term follow-up. Int J Cardiol.	Revue de la littérature concernant les aspects du développement embryonnaire, la nomenclature, l'anatomie et la classification des	non	non		NA	NA

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
2016 Jan 1;202:784-95. doi: 10.1016/j.ijcard.2015.09.081.	CAV. Analyse de la littérature disponible sur le diagnostic (fœtal), les techniques chirurgicales et le suivi. Analyse des différences dans les facteurs de développement, d'anatomie pronostiques des CAV entre les patients non syndromiques et ceux atteints de trisomie 21.					
Shuhaiber JH, Ho SY, Rigby M, Sethia B. Current options and outcomes for the management of atrioventricular septal defect. Eur J Cardiothorac Surg. 2009 May;35(5):891-900. doi: 10.1016/j.ejcts.2009.01.009.	Revue systématique de la littérature sur la prise en charge chirurgicale des CAV (complets, partiels, déséquilibrés)	non	non		NA	NA
Anderson RH, Ho SY, Falcao S, Daliento L, Rigby ML. The diagnostic features of atrioventricular septal defect with common atrioventricular junction. Cardiol Young. 1998 Jan;8(1):33-49. doi: 10.1017/s1047951100004613.	Article de référence sur la description de l'anatomie cardiaque des CAV	non	non		NA	NA
Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Thieulin AC, Jouannic JM, Magnier S, Delezoide AL, Magny JF, Rambaud C, Bonnet D, Goffinet F; EPICARD Study Group. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. Heart. 2012 Nov;98(22):1667-73. doi: 10.1136/heartjnl-2012-302543. Epub 2012 Aug 11. PMID: 22888161	Etude de cohorte progressive en population – Recensement de tous les fœtus, nouveau-nés et enfants de moins de 1 an ayant un diagnostic de malformation cardiaque congénitale – Etude du devenir	non				

3. Études cliniques

Tableau 3. Etudes cliniques

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Résultats et signification
Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Thieulin AC, Jouannic JM, Magnier S, Delezoide AL, Magny JF, Rambaud C, Bonnet D, Goffinet F; EPICARD Study Group. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. Heart. 2012 Nov;98(22):1667-73. doi: 10.1136/heartjnl-2012-302543. Epub 2012 Aug 11. PMID: 22888161	Etude de cohorte progressive en population – Recensement de tous les fœtus, nouveaux-nés et enfants de moins de 1 an ayant un diagnostic de malformation cardiaque congénitale – Etude du devenir	Etude prospective en population	fœtus, nouveaux-nés et enfants de moins de 1 an ayant un diagnostic de malformation cardiaque congénitale	Etude observationnelle	NA
Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, Kells CM, Bergin ML, Kiess MC, Marcotte F, Taylor DA, Gordon EP, Spears JC, Tam JW, Amankwah KS, Smallhorn JF, Farine D, Sorensen S; Cardiac Disease in Pregnancy (CARPREG) Investigators. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. Circulation. 2001 Jul 31;104(5):515-21. doi: 10.1161/hc3001.093437.	Etude prospective multicentrique Canadienne incluant toutes les femmes enceintes avec une cardiopathie congénitale entre 1994 et 1999 – Etude du devenir maternel et foetal	Etude prospective multicentrique	Femmes enceintes avec une cardiopathie congénitale	Étude observationnelle	NA
Ramgren JJ, Zindovic I, Nozohoor S, Gustafsson R, Hakacova N, Sjögren J. Impact of concomitant complex cardiac anatomy in nonsyndromic patients with complete atrioventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg. 2021 Aug 20:S0022-5223(21)01237-X. doi: 10.1016/j.jtcvs.2021.08.039.	Augmenter les connaissances sur les résultats à long terme après réparation chirurgicale de CAV complet chez les jeunes enfants. Etude rétrospective à partir d'une base de données prospective, sur une période de 25 ans. Etude de la survie et identification des facteurs de risque de réopérations liées à la valve auriculo-ventriculaire gauche.		Nourrissons et enfants opérés d'un CAV complet syndromique ou non syndromique	Etude observationnelle après chirurgie cardiaque réparatrice	NA
Houck CA, Evertz R, Teuwen CP, Roos-Hesselink JW, Kammeraad JAE, Duijnhouwer AL, de Groot NMS, Bogers AJJC. Dysrhythmias in patients with a complete atrioventricular septal defect: From surgery to early adulthood. Congenit Heart Dis. 2019 Mar;14(2):280-287. doi: 10.1111/chd.12724.	Étude de l'apparition à long terme de troubles du rythme atriaux ou ventriculaires ou d'une dysfonction sinusale Et étude de l'évolution des troubles conductifs chez les jeunes patients adultes ayant bénéficié d'une réparation de CAV complet	Étude rétrospective multicentrique	Jeunes patients adultes ayant bénéficié d'une réparation de CAV complet	Etude observationnelle	NA

Annexe 2. Liste des participants

Directeurs

Pr Damien Bonnet, chef de service de l'Unité Médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris

Pr Lucile HOUYEL, cardiopédiatre, Unité Médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris

Rédacteur

Dr Mathilde Méot, praticien hospitalier, Unité Médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris

Groupe de travail multidisciplinaire

Pr Alban Baruteau, chef de service du département médico-chirurgical de cardiologie pédiatrique et congénitale, CHU de Nantes

Dr Gilles Bosser, chef de service de l'unité de cardiologie pédiatrique et congénitale, CHU de Nancy Hôpitaux de Brabois

Pr Xavier Iriart, service des cardiopathies congénitales de l'Enfant et de l'Adolescent, Hôpital Haut-Lévêque, CHU de Bordeaux

Dr Daniela Laux, Praticien Hospitalier, Unité Médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital Necker Enfants Malades, Paris

Pr Pierre Mauran, chef de service de l'unité de cardiologie pédiatrique et congénitale, CHU de Reims

Dr Pamela Mocerì, Praticien hospitalier cardiologie pédiatrique, CHU de Nice`

Dr Margaux Pontailier, Unité Médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique et congénitale, hôpital Necker-Enfants malades, Paris

Dr Victor Waldmann, Praticien Hospitalier service de cardiologie, Hôpital Européen George Pompidou et Unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris

Relecture

Dr Marianne CHASSAGNON, médecin généraliste, Paris

Gestion des intérêts déclarés

Tous les participants à l'élaboration du PNDS sur PRISE EN CHARGE DES CANAUX ATRIOVENTRICULAIRES ont rempli une déclaration d'intérêt disponible sur le site internet du centre de référence (M3C). Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Une réunion d'initiation du projet en visioconférence ou e-meeting

Echanges par mails lors de la rédaction avec les responsables de chaque thématique abordée dans le PNDS

Annexe 10. Références bibliographiques

Recommandations de bonne pratique

1. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Eur Heart J. 2021 Feb 11;42(6):563-645. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554. PMID: 32860028.
2. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, Crumb SR, Dearani JA, Fuller S, Gurvitz M, Khairy P, Landzberg MJ, Saidi A, Valente AM, Van Hare GF, 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease, Journal of the American College of Cardiology (2018), doi: 10.1016/j.jacc.2018.08.1029
3. Sachdeva R, Valente AM, Armstrong AK, Cook SC, Han BK, Lopez L, Lui GK, Pickard SS, Powell AJ, Bhave NM, Sachdeva R, Valente AM, Pickard SS, Baffa JM, Banka P, Cohen SB, Glickstein JS, Kanter JP, Kanter RJ, Kim YY, Kipps AK, Latson LA, Lin JP, Parra DA, Rodriguez FH 3rd, Saarel EV, Srivastava S, Stephenson EA, Stout KK, Zaidi AN. ACC/AHA/ASE/HRS/ISACHD/SCAI/SCCT/SCMR/SOPE 2020 Appropriate Use Criteria for Multimodality Imaging During the Follow-Up Care of Patients With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee and Appropriate Use Criteria Task Force, American Heart Association, American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Pediatric Echocardiography. J Am Coll Cardiol. 2020 Feb 18;75(6):657-703. doi: 10.1016/j.jacc.2019.10.002. Epub 2020 Jan 6. PMID: 31918898.
4. Van Hare GF, Ackerman MJ, Evangelista JK, Kovacs RJ, Myerburg RJ, Shafer KM, Warnes CA, Washington RL; on behalf of the American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee of the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Functional Genomics and Translational Biology, and the American College of Cardiology. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: Task Force 4: congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. Circulation. 2015;132:e281–e291.
5. Harald Kaemmerer, Christian Apitz, Konrad Brockmeier, Andreas Eicken, Matthias Gorenflo, Alfred Hager, Fokko de Haan, Michael Huntgeburth, Rainer G. Kozlik-Feldmann, Oliver Miera, Gerhard P. Diller , Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease: Updated recommendations from the

- Cologne Consensus Conference 2018. *Ijca* (2018), doi:10.1016/j.ijcard.2018.08.078
6. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, Hijazi ZM, Ing FF, de Moor M, Morrow WR, Mullins CE, Taubert KA, Zahn EM; American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; American Heart Association. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011 Jun 7;123(22):2607-52. doi: 10.1161/CIR.0b013e31821b1f10. Epub 2011 May 2. PMID: 21536996.
 7. Cordina RL, Nakhla S, O'Meagher S, Leaney J, Graham S, Celermajer DS. Widespread endotheliopathy in adults with cyanotic congenital heart disease. *Cardiol Young*. 2015 Mar;25(3):511-9. doi: 10.1017/S1047951114000262.
 8. Oechslin E, Kiowski W, Schindler R, Bernheim A, Julius B, Brunner-La Rocca HP. Systemic endothelial dysfunction in adults with cyanotic congenital heart disease. *Circulation*. 2005 Aug 23;112(8):1106-12. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.534073.
 9. European Society of Gynecology (ESG); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC); German Society for Gender Medicine (DGesGM), Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, Foidart JM, Gibbs JS, Gohlke-Baerwolf C, Gorenek B, Iung B, Kirby M, Maas AH, Morais J, Nihoyannopoulos P, Pieper PG, Presbitero P, Roos-Hesselink JW, Schaufelberger M, Seeland U, Torracca L; ESC Committee for Practice Guidelines. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2011 Dec;32(24):3147-97. doi: 10.1093/eurheartj/ehr218. Epub 2011 Aug 26. PMID: 21873418.
 10. Mendelson MA. Gynecologic and obstetric issues in the adolescent with heart disease. *Adolesc Med*. 2001 Feb;12(1):163-74. PMID: 11224029.
 11. Paul Khairy MD, PhD, FRCPC, George F Van Hare MD, FACC, FHRS, Seshadri Balaji MBBS, PhD, Charles I Berul MD, FHRS, Frank Cecchin MD, FACC, Mitchell I Cohen MD, FACC, FHRS, Curt J Daniels MD, FACC, Barbara J Deal MD, FACC, Joseph A Dearani MD, FACC, Natasja de Groot MD, PhD, Anne M Dubin MD, FHRS, Louise Harris MBChB, FHRS, Jan Janousek MD, PhD, Ronald K Kanter MD, FHRS, Peter P Karpawich MD, FACC, FAHA, FHRS, James C Perry MD, FACC, FHRS, Stephen P Seslar MD, PhD, Maully J Shah MBBS, FHRS, Michael J Silka MD, FACC, FAHA, John K Triedman MD, FACC, FHRS, Edward P Walsh MD, FACC, FHRS, Carole A. Warnes MD, FRCP, FACC, FAHA, PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease, *Heart Rhythm*, doi:10.1016/j.hrthm.2014.05.009.

12. Kharbanda RK, Blom NA, Hazekamp MG, Yildiz P, Mulder BJM, Wolterbeek R, Weijerman ME, Schalij MJ, Jongbloed MRM, Roest AAW. Incidence and risk factors of post-operative arrhythmias and sudden cardiac death after atrioventricular septal defect (AVSD) correction: Up to 47years of follow-up. *Int J Cardiol.* 2018 Feb 1;252:88-93. doi: 10.1016/j.ijcard.2017.09.209.
13. Houck CA, Evertz R, Teuwen CP, Roos-Hesselink JW, Kammeraad JAE, Duijnhouwer AL, de Groot NMS, Bogers AJJC. Dysrhythmias in patients with a complete atrioventricular septal defect: From surgery to early adulthood. *Congenit Heart Dis.* 2019 Mar;14(2):280-287. doi: 10.1111/chd.12724.
14. Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D, Aziz PF, Blom NA, Chen J, Chessa M, Combes N, Dagres N, Diller G, Ernst S, Giamberti A, Hebe J, Janousek J, Kriebel T, Moltedo J, Moreno J, Peinado R, Pison L, Rosenthal E, Skinner JR, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *Europace.* 2018 Nov 1;20(11):1719-1753. doi: 10.1093/europace/eux380.
15. Maury P, Thambo JB, Maltret A, Combes N, Hascoet S, Derval N, Ladouceur M, Acar P, Amedro P, Anselm F, Bajolle F, Basquin A, Belli E, Bordachar P, Duthoit G, Di Filippo S, Fauchier L, Gandjbakhch E, Gras D, Gronier C, Karsenty C, Klug D, Koutbi L, Lacotte J, Laurent G, Laux D, Mansourati J, Marijon E, Ovaert C, Sacher F, Sadoul N, Taieb J, Waldmann V, Warinfresse K, Defaye P, Piot O, Boveda S; Working Group of Pacing, Electrophysiology of the French Society of Cardiology, the Affiliate Group of Paediatric, Adult Congenital Cardiology of the French Society of Cardiology. Position paper concerning the competence, performance and environment required for the practice of ablation in children and in congenital heart disease. *Arch Cardiovasc Dis.* 2020 Aug-Sep;113(8-9):492-502. doi: 10.1016/j.acvd.2020.02.002. Epub 2020 May 24. PMID: 32461091.
16. Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, Collet JP, Corrado D, Drezner JA, Halle M, Hansen D, Heidbuchel H, Myers J, Niebauer J, Papadakis M, Piepoli MF, Prescott E, Roos-Hesselink JW, Graham Stuart A, Taylor RS, Thompson PD, Tiberi M, Vanhees L, Wilhelm M; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J.* 2021 Jan 1;42(1):17-96. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa605. Erratum in: *Eur Heart J.* 2021 Feb 1;42(5):548-549. PMID: 32860412.
17. Baumgartner H, Budts W, Chessa M, Deanfield J, Eicken A, Holm J, Iserin L, Meijboom F, Stein J, Szatmari A, Trindade PT, Walker F, Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up

- Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2014;35:686-690.
18. Jacobs JP, Franklin RCG, Béland MJ, Spicer DE, Colan SD, Walters HL, Bailliard F, Houyel L, St Louis JD, Lopez L, Aiello VD, Gaynor JW, Krogmann ON, Kurosawa H, Maruszewski BJ, Stellin G, Weinberg PM, Jacobs ML, Boris JR, Cohen MS, Everett AD, Giroud JM, Guleserian KJ, Hughes ML, Juraszek AL, Seslar SP, Shepard CW, Srivastava S, Cook AC, Crucean A, Hernandez LE, Loomba RS, Rogers LS, Sanders SP, Savla JJ, Tierney ESS, Tretter JT, Wang L, Elliott MJ, Mavroudis C, Tchervenkov CI. Nomenclature for Pediatric and Congenital Cardiac Care: Unification of Clinical and Administrative Nomenclature - The 2021 International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC) and the Eleventh Revision of the International Classification of Diseases (ICD-11). *Cardiol Young*. 2021 Jul;31(7):1057-1188. doi: 10.1017/S104795112100281X.
 19. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, Copel JA, Sklansky MS, Abuhamad A, Cuneo BF, Huhta JC, Jonas RA, Krishnan A, Lacey S, Lee W, Michelfelder EC Sr, Rempel GR, Silverman NH, Spray TL, Strasburger JF, Tworetzky W, Rychik J; American Heart Association Adults With Congenital Heart Disease Joint Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young and Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. *Circulation*. 2014 May 27;129(21):2183-242. doi: 10.1161/01.cir.0000437597.44550.5d. Epub 2014 Apr 24
 20. Lindsey Allan, Joanna Dangel, Vlasta Fesslova, Jan Marek, Mats Mellander, Ingrid Oberhänsli, Renate Oberhoffer, Gurleen Sharland, John Simpson, Sven-Erik Sonesson, Fetal Cardiology Working Group; Association for European Paediatric Cardiology. *Cardiol Young*. Recommendations for the practice of fetal cardiology in Europe. 2004 Feb;14(1):109-14. doi: 10.1017/s1047951104001234.
 21. Budts W, Pieleles GE, Roos-Hesselink JW, Sanz de la Garza M, D'Ascenzi F, Giannakoulas G, Müller J, Oberhoffer R, Ehringer-Schetitska D, Herceg-Cavrak V, Gabriel H, Corrado D, van Buuren F, Niebauer J, Börjesson M, Caselli S, Fritsch P, Pelliccia A, Heidbuchel H, Sharma S, Stuart AG, Papadakis M. Recommendations for participation in competitive sport in adolescent and adult athletes with Congenital Heart Disease (CHD): position statement of the Sports Cardiology & Exercise Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC), the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Adult Congenital Heart Disease and the Sports Cardiology, Physical Activity and Prevention Working Group of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 2020 Nov 14;41(43):4191-4199. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa501.
 22. Bonow RO, Nishimura RA, Thompson PD, Udelson JE; American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee of Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Disease in Young, Council on

- Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Functional Genomics and Translational Biology, and American College of Cardiology. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 5: Valvular Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation*. 2015 Dec 1;132(22):e292-7. doi: 10.1161/CIR.0000000000000241
23. Budts W, Börjesson M, Chessa M, van Buuren F, Trigo Trindade P, Corrado D, Heidbuchel H, Webb G, Holm J, Papadakis M. Physical activity in adolescents and adults with congenital heart defects: individualized exercise prescription. *Eur Heart J*. 2013 Dec;34(47):3669-74. doi: 10.1093/eurheartj/ehv433. Epub 2013 Nov 7. PMID: 24204010.
 24. Levine BD, Baggish AL, Kovacs RJ, Link MS, Maron MS, Mitchell JH; American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee of Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Disease in Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Functional Genomics and Translational Biology, and American College of Cardiology. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 1: Classification of Sports: Dynamic, Static, and Impact: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation*. 2015 Dec 1;132(22): e262-6. doi: 10.1161/CIR.0000000000000237.
 25. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JP 3rd, Guyton RA, O'Gara PT, Ruiz CE, Skubas NJ, Sorajja P, Sundt TM 3rd, Thomas JD. 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2014;63: 2438–88.
 26. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, Bongiorni MG, Casalta JP, Del Zotti F, Dulgheru R, El Khoury G, Erba PA, Iung B, Miro JM, Mulder BJ, Plonska-Gosciniak E, Price S, Roos-Hesselink J, Snygg-Martin U, Thuny F, Tornos Mas P, Vilacosta I, Zamorano JL; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for CardioThoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J*. 2015 Nov 21;36(44):3075-3128. doi: 10.1093/eurheartj/ehv319. Epub 2015 Aug 29. PMID: 26320109.

Revues systématiques de la littérature et Méta-analyses

27. Karsenty C, Waldmann V, Mulder B, Hascoet S, Ladouceur M. Thromboembolic complications in adult congenital heart disease: the knowns and the unknowns. *Clin Res Cardiol*. 2020 Oct 9. doi: 10.1007/s00392-020-01746-2.
28. Cohen MS, Anderson RH, Cohen MI, Atz AM, Fogel M, Gruber PJ, Lopez L, Rome JJ, Weinberg PM. Controversies, genetics, diagnostic assessment, and outcomes

- relating to the heterotaxy syndrome. *Cardiol Young*. 2007 Sep;17 Suppl 2:29-43. doi: 10.1017/S104795110700114X. PMID: 18039397.
29. Plana MN, Zamora J, Suresh G, Fernandez-Pineda L, Thangaratinam S, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018 Mar 1;3(3):CD011912. doi: 10.1002/14651858.CD011912.pub2. PMID: 29494750; PMCID: PMC6494396.
 30. Pugnali F, Digilio MC, Putotto C, De Luca E, Marino B, Versacci P. Genetics of atrioventricular canal defects. *Ital J Pediatr*. 2020 May 13;46(1):61. doi: 10.1186/s13052-020-00825-4.
 31. Saremi F, Hassani C, Sánchez-Quintana D. Septal Atrioventricular Junction Region: Comprehensive Imaging in Adults. *Radiographics*. 2016 Nov-Dec;36(7):1966-1986. doi: 10.1148/rg.2016160010.
 32. Craig B. Atrioventricular septal defect: from fetus to adult. *Heart*. 2006 Dec;92(12):1879-85. doi: 10.1136/hrt.2006.093344.
 33. Calkoen EE, Hazekamp MG, Blom NA, Elders BB, Gittenberger-de Groot AC, Haak MC, Bartelings MM, Roest AA, Jongbloed MR. Atrioventricular septal defect: From embryonic development to long-term follow-up. *Int J Cardiol*. 2016 Jan 1;202:784-95. doi: 10.1016/j.ijcard.2015.09.081.
 34. Kutty S, Smallhorn JF. Evaluation of atrioventricular septal defects by three-dimensional echocardiography: benefits of navigating the third dimension. *J Am Soc Echocardiogr*. 2012 Sep;25(9):932-44. doi: 10.1016/j.echo.2012.06.002. Epub 2012 Jul 25. PMID: 22835626.
 35. Shuhaiber JH, Ho SY, Rigby M, Sethia B. Current options and outcomes for the management of atrioventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009 May;35(5):891-900. doi: 10.1016/j.ejcts.2009.01.009.

Études cliniques/case reports

36. Anderson RH, Ho SY, Falcao S, D'Alto L, Rigby ML. The diagnostic features of atrioventricular septal defect with common atrioventricular junction. *Cardiol Young*. 1998 Jan;8(1):33-49. doi: 10.1017/s1047951100004613.
37. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Thieulin AC, Jouannic JM, Magnier S, Delezoide AL, Magny JF, Rambaud C, Bonnet D, Goffinet F; EPICARD Study Group. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. *Heart*. 2012 Nov;98(22):1667-73. doi: 10.1136/heartjnl-2012-302543. Epub 2012 Aug 11. PMID: 22888161.
38. Jegatheeswaran A, Oliveira C, Batsos C, Moon-Grady AJ, Silverman NH, Hornberger LK, Coyte P, Friedberg MK. Costs of prenatal detection of congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2011 Dec 15;108(12):1808-14. doi: 10.1016/j.amjcard.2011.07.052. Epub 2011 Sep 10. PMID: 21907953.
39. Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, Kells CM, Bergin ML, Kiess MC, Marcotte F, Taylor DA, Gordon EP, Spears JC, Tam JW, Amankwah KS, Smallhorn JF, Farine D, Sorensen S; Cardiac Disease in

- Pregnancy (CARPREG) Investigators. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation*. 2001 Jul 31;104(5):515-21. doi: 10.1161/hc3001.093437.
40. Pontailler M, Haidar M, Méot M, Moreau de Bellaing A, Gaudin R, Houyel L, Metton O, Mocerì P, Bonnet D, Vouhé P, Raïsky O. Double orifice and atrioventricular septal defect: dealing with the zone of apposition†. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2019 Sep 1;56(3):541-548. doi: 10.1093/ejcts/ezz085.
 41. Ramgren JJ, Zindovic I, Nozohoor S, Gustafsson R, Hakacova N, Sjögren J. Impact of concomitant complex cardiac anatomy in nonsyndromic patients with complete atrioventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021 Aug 20:S0022-5223(21)01237-X. doi: 10.1016/j.jtcvs.2021.08.039.
 42. Houck CA, Evertz R, Teuwen CP, Roos-Hesselink JW, Kammeraad JAE, Duijnhouwer AL, de Groot NMS, Bogers AJJC. Dysrhythmias in patients with a complete atrioventricular septal defect: From surgery to early adulthood. *Congenit Heart Dis*. 2019 Mar;14(2):280-287. doi: 10.1111/chd.12724.
 43. Jacquemart E, Bessière B, Combes N, Ladouceur M, Iserin L, Gardey K, Henaine R, Dulac A, Cohen S, Belli E, Jannot AS, Chevalier P, Ly R, Clavier S, Legendre A, Petit J, Maltret A, Di Filippo S, Hascoët S, Marijon E, Waldmann V. Incidence, Risk Factors and Outcomes of Atrial Arrhythmias in Adult Patients with Atrioventricular Septal Defect. *JACC Clin Electrophysiol* 2021 [In press].
 44. Ramgren JJ, Nozohoor S, Zindovic I, Gustafsson R, Hakacova N, Sjögren J. Long-term outcome after early repair of complete atrioventricular septal defect in young infants. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021 Jun;161(6):2145-2153. doi: 10.1016/j.jtcvs.2020.08.015.
 45. Dhannapuneni RRV, Gladman G, Kerr S, Venugopal P, Alphonso N, Corno AF. Complete atrioventricular septal defect: outcome of pulmonary artery banding improved by adjustable device. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;141:179-82.
 46. Mery CM, Zea-Vera R, Chacon-Portillo MA, Zhu H, Kyle WB, Adachi I, Heinle JS, Fraser CD Jr. Contemporary Outcomes After Repair of Isolated and Complex Complete Atrioventricular Septal Defect. *Ann Thorac Surg*. 2018 Nov;106(5):1429-1437. doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.06.006.
 47. Buratto E, Hu T, Lui A, Wu DM, d'Udekem Y, Brizard CP, Konstantinov IE. Early repair of complete atrioventricular septal defect has better survival than staged repair after pulmonary artery banding: A propensity score-matched study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021 May;161(5):1594-1601. doi: 10.1016/j.jtcvs.2020.07.106.
 48. Shuhaiber JH, Robinson B, Gauvreau K, Breitbart R, Mayer JE, Del Nido PJ, Pigula F. Outcome after repair of atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012 Feb;143(2):338-43. doi: 10.1016/j.jtcvs.2011.05.031.
 49. McElhinney DB, Straka M, Goldmuntz E, Zackai EH. Correlation between abnormal cardiac physical examination and echocardiographic findings in neonates with Down syndrome. *Am J Med Genet*. 2002 Dec 1;113(3):238-41. doi: 10.1002/ajmg.10803.

50. Schleiger A, Kramer P, Schafstedde M, Yigitbasi M, Danne F, Murin P, Cho MY, Photiadis J, Berger F, Ovroutski S. Can Left Atrioventricular Valve Reduction Index (LAVRI) Predict the Surgical Strategy for Repair of Atrioventricular Septal Defect? *Pediatr Cardiol.* 2021 Apr;42(4):898-905. doi:
51. Kutty S, Smallhorn JF. Evaluation of atrioventricular septal defects by three-dimensional echocardiography: benefits of navigating the third dimension. *J Am Soc Echocardiogr.* 2012 Sep;25(9):932-44. doi: 10.1016/j.echo.2012.06.002
52. Bharucha T, Sivaprakasam MC, Haw MP, Anderson RH, Vettukattil JJ. The angle of the components of the common atrioventricular valve predicts the outcome of surgical correction in patients with atrioventricular septal defect and common atrioventricular junction. *J Am Soc Echocardiogr.* 2008 Oct;21(10):1099-104. doi: 10.1016/j.echo.2008.05.006.
53. Tan W, Calfon Press M, Lluri G, Aboulhoshn J. Percutaneous edge-to-edge repair for common atrioventricular valve regurgitation in a patient with heterotaxy syndrome, single ventricle physiology, and unbalanced atrioventricular septal defect. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2020 Aug;96(2):384-388. doi: 10.1002/ccd.28782.

Documents annexes/ouvrages de référence/symposium

54. XXXIIIe Séminaire de Cardiologie Pédiatrique. Paris, 8 & 9 mars 2012. Hétérotaxies et canaux atrioventriculaires. Organisé par le Centre de Référence Malformations Cardiaques Congénitales Complexes M3C Université René Descartes – Paris V- Hôpital Necker/Enfants-malades – Paris.
55. Damien Bonnet, Jean-Marie Jouannic. Le cœur fœtal. Première édition. Montpellier (France) : Sauramps Médical ; Mai 2011. 317 pages.