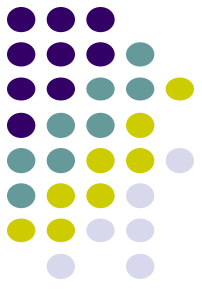


CARDIOPATHIES CONGENITALES

Yolène HUTEN

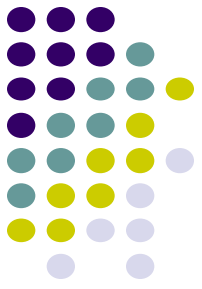
2011

GENERALITES

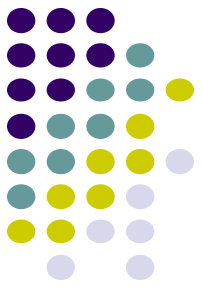


- ✓ Fréquence : 8/1000 naissances 1^{er} rang des malformations
- ✓ Etiologie : multifactorielle: génétique, toxique(alcool),diabète, ,antiépileptiques, infectieuse,hémodynamique,embryologique
 - $\frac{1}{4}$ des malformations détectables sont diagnostiquées (échographie +++)
- ✓ Signe d'appel d'anomalie chromosomique :Tri 13, 18, 21 ,Turner triplôidieetgénique μ del 22q11.En prénatal 1/3 des cardiopathies sont associées à des anomalies chromosomiques
- ✓ Signe d'appel de syndrome polymalformatif
- ✓ Cardiopathies postnatale ne sont pas forcément à révélation prénatale (physiologie circulatoire différente)
- ✓ Risque de récurrence;1 cas dans la fratrie:2%;2 cas:10%
- ✓ Caractère évolutif des cardiopathies

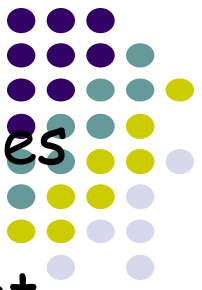
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE



- ✓ 3^{ème}-8^{ème} SPC
- ✓ Gènes HOX, BMP4 et FGF
- ✓ Origine : 3 vagues de migration cellulaire
 - mésoblaste latéral :croissant cardiaque ou aire cardiaque :VG
 - Mésoblaste des arcs branchiaux :champ cardiaque ant: voie efferente conotruncus;et les deux contribuent à la formation des oreillettes et du VD
 - Crêtes neurales rhombencéphaliques(cloisonnement conotruncal et arcs aortiques)
- ✓Tube cardiaque primitif:
 - 3^{ème} sem : 21-23^e j battements cardiaques asynchrones puis synchrones



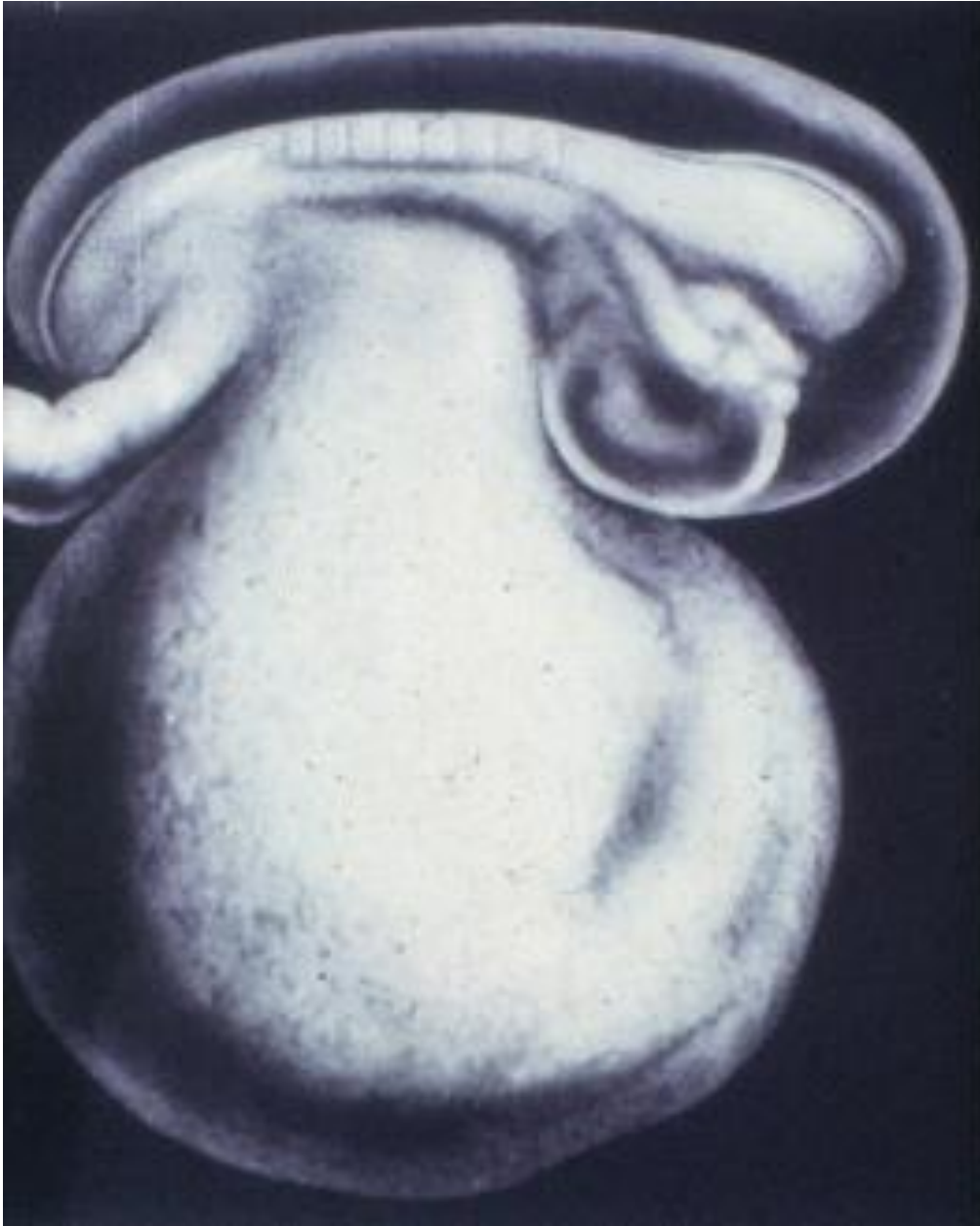
- fusion médiane crânio-caudale de 2 tubes endocardiques nés dans splanchnopleure intra-embryonnaire
- rectiligne avec 2 pôles (artériel. ant et veineux. Post). Allongement du tube est dû à l'addition des cellules des 2 champs; cellules déjà orientées et prédestinées
- boucle à convexité droite ventrale : situs cardiaque et viscéral. Ovalisation du tube
- plicature au niveau VP : 2 ampoules droite et gauche
- aspect en S 25^e j : 2^{ème} boucle post-gauche(OP-VP)
- phénomène de convergence 35^e j : fin de la plicature, OP en arrière et au dessus du VP



- 6^{ème} sem : septation ou cloisonnement:
rôle flux sanguin, crêtes neurales et bourrelets endocardiques
(Transformation épithéliomésenchymateuse):
alignement des cloisons : auriculaire, auriculo-ventriculaire et
inter-ventriculaire

⇒ organe 4 cavités : recevant

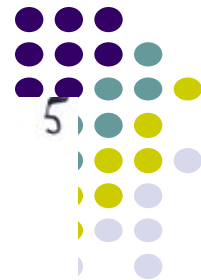
- un flux d'admission en diastole dans les 2 oreillettes, 2 anneaux auriculoventriculaires, 2 chambres ventriculaires d'admission et
- un flux d'éjection en systole dans les chambres d'éjection ventriculaires, Dte antérieure et G postérieure
- puis dans les orifices pulmonaire et aortique et enfin dans les vaisseaux de la base à trajet croisé



Aire cardiaque ventrale

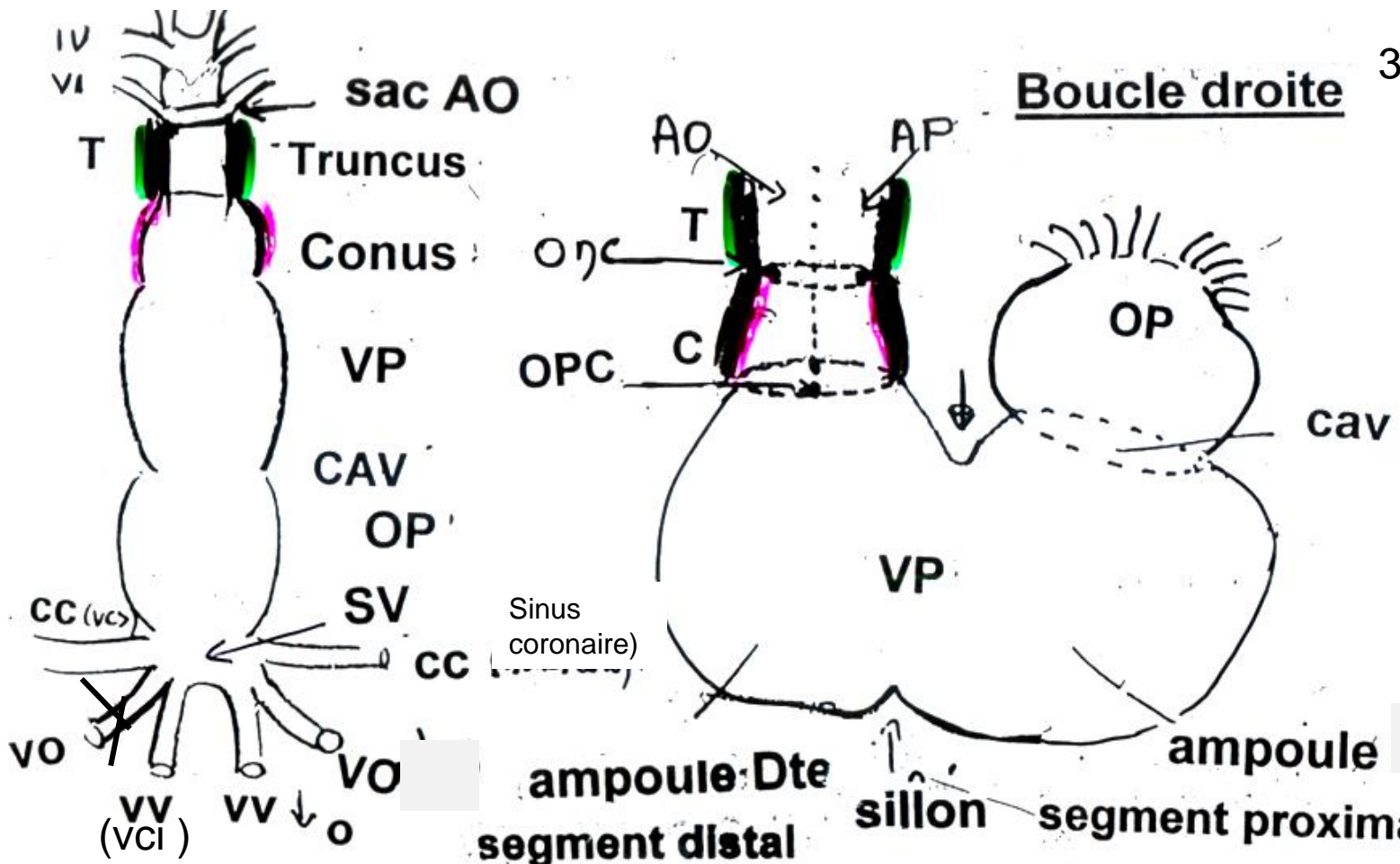


Aortes dorsales



5)

3è sem



Conus migre en AV, puis vers L

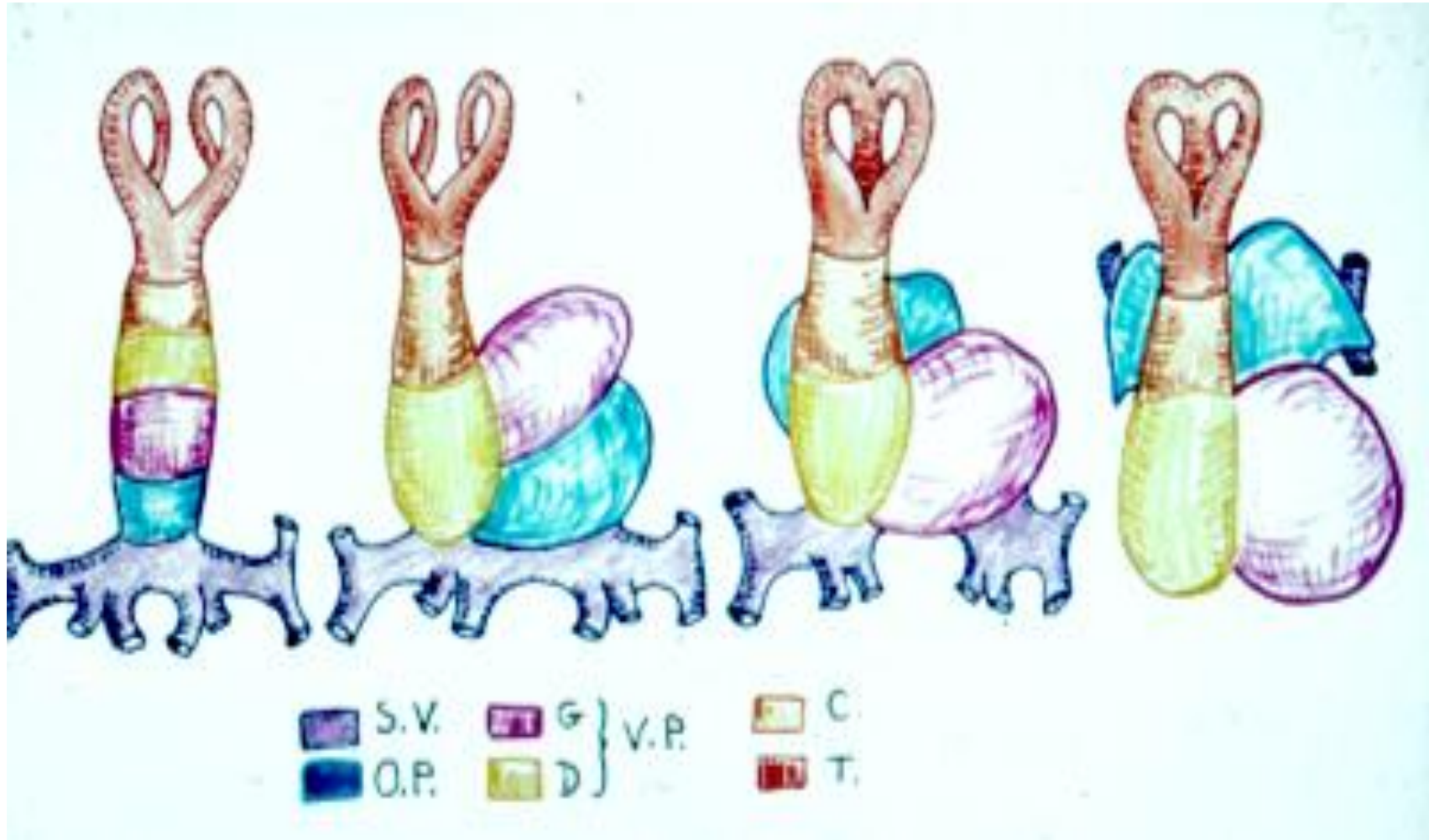
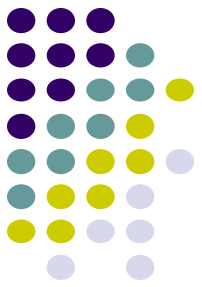
gauche et en AR

Cœur embryologique est un VDDI jusqu'au 40è j

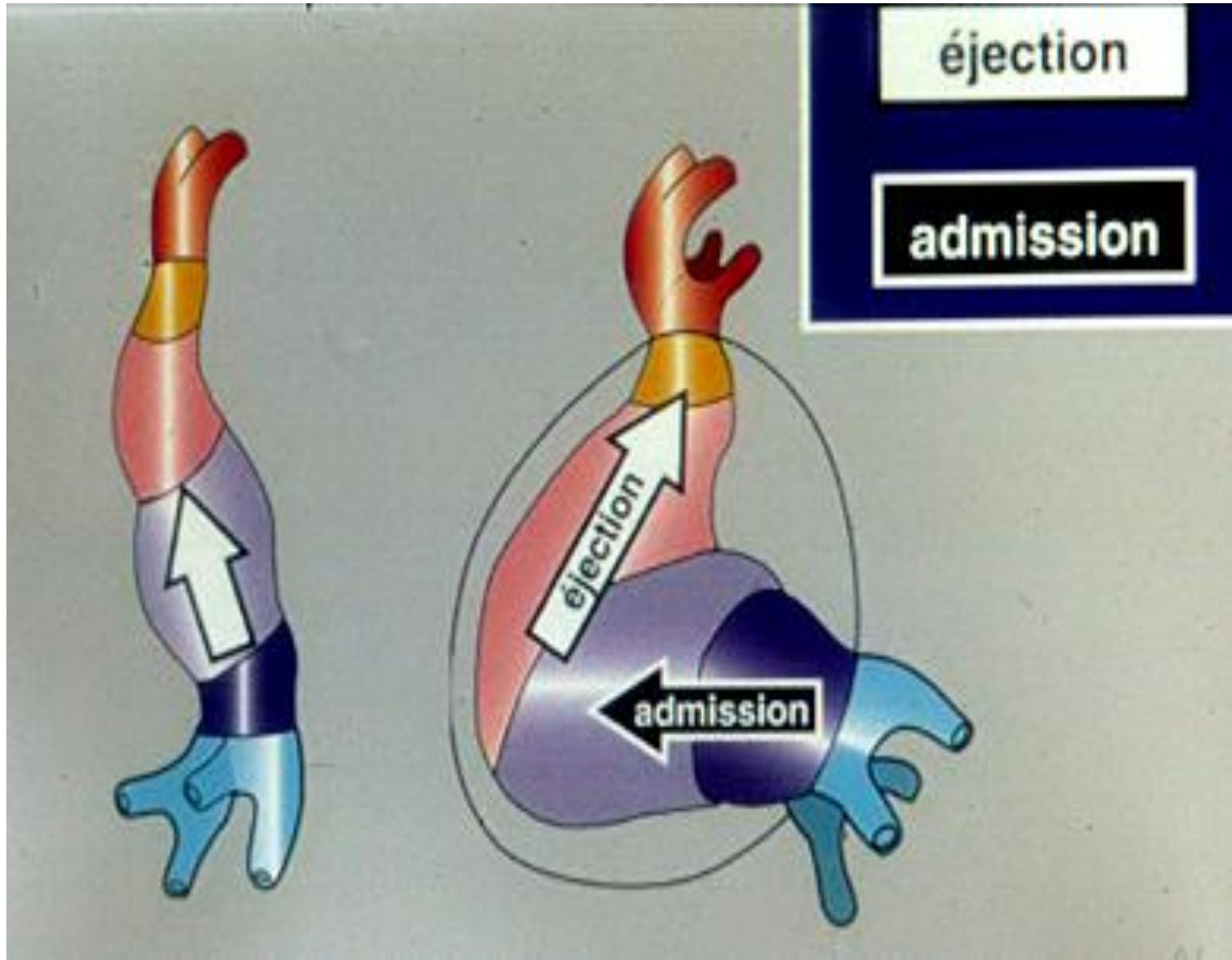
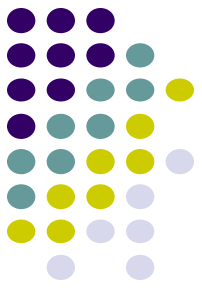
- Truncus se tord portant
- L'AP en AV et l'AO à G et en AR

;partie ssaortique du conus régresse;conus sspulmonaire(infundibulum)se développe

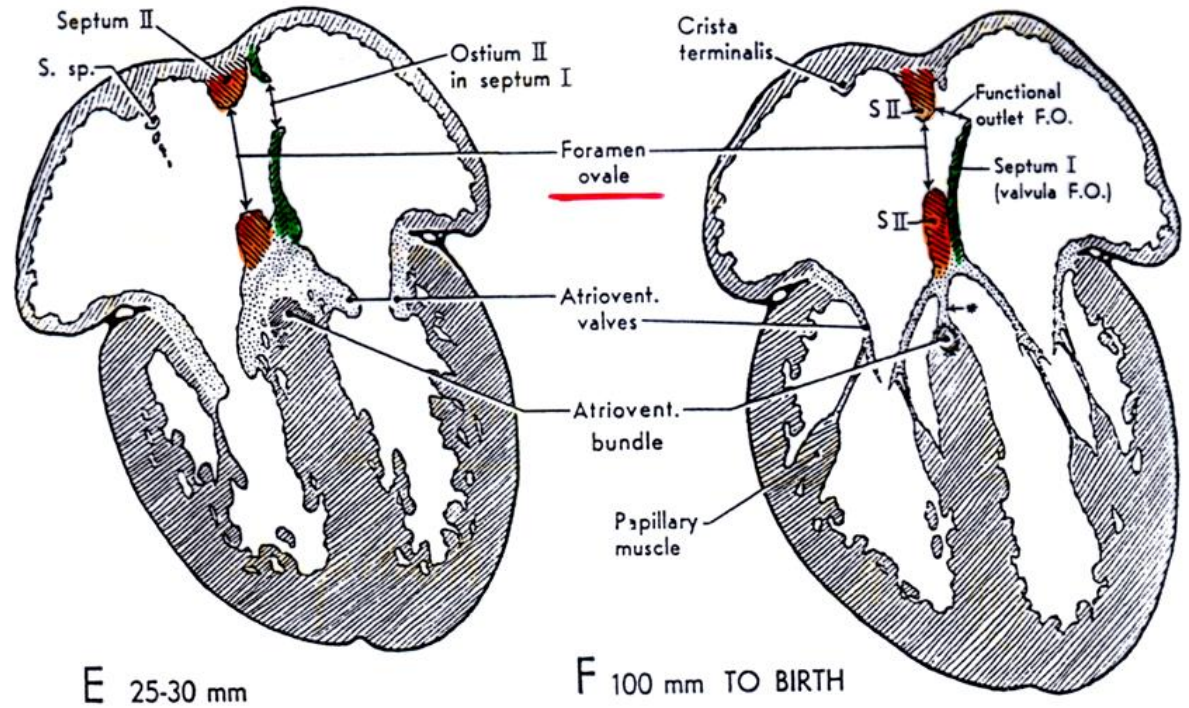
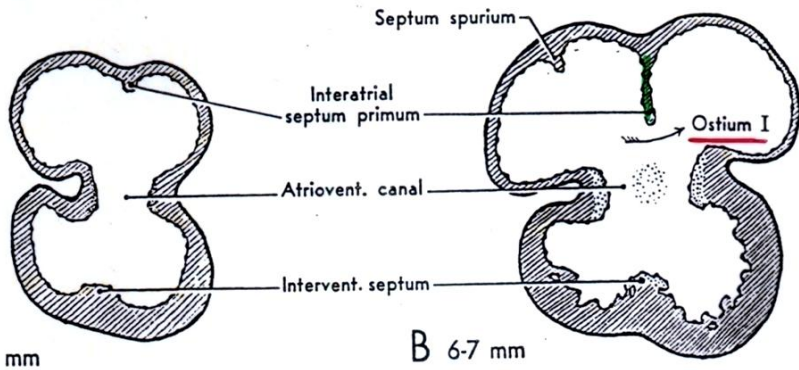
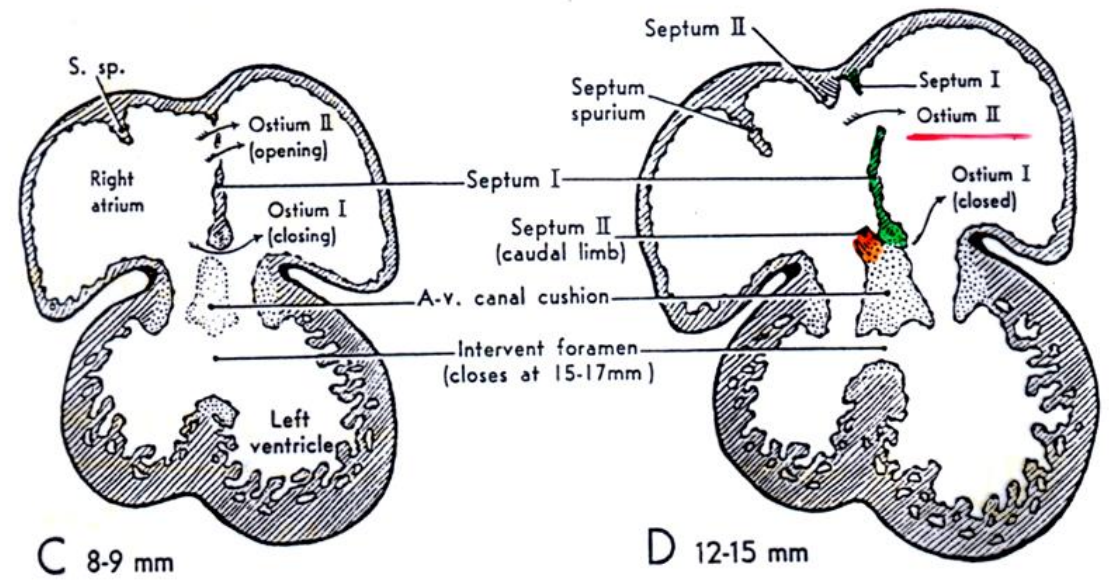
Plicature du tube cardiaque

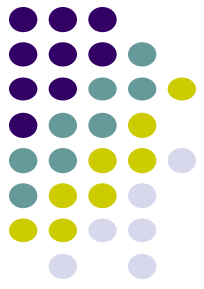


Voies d'admission et d'éjection



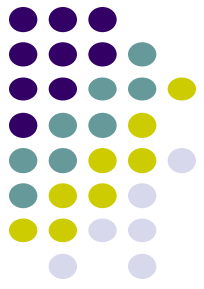
Cloisonnement interne



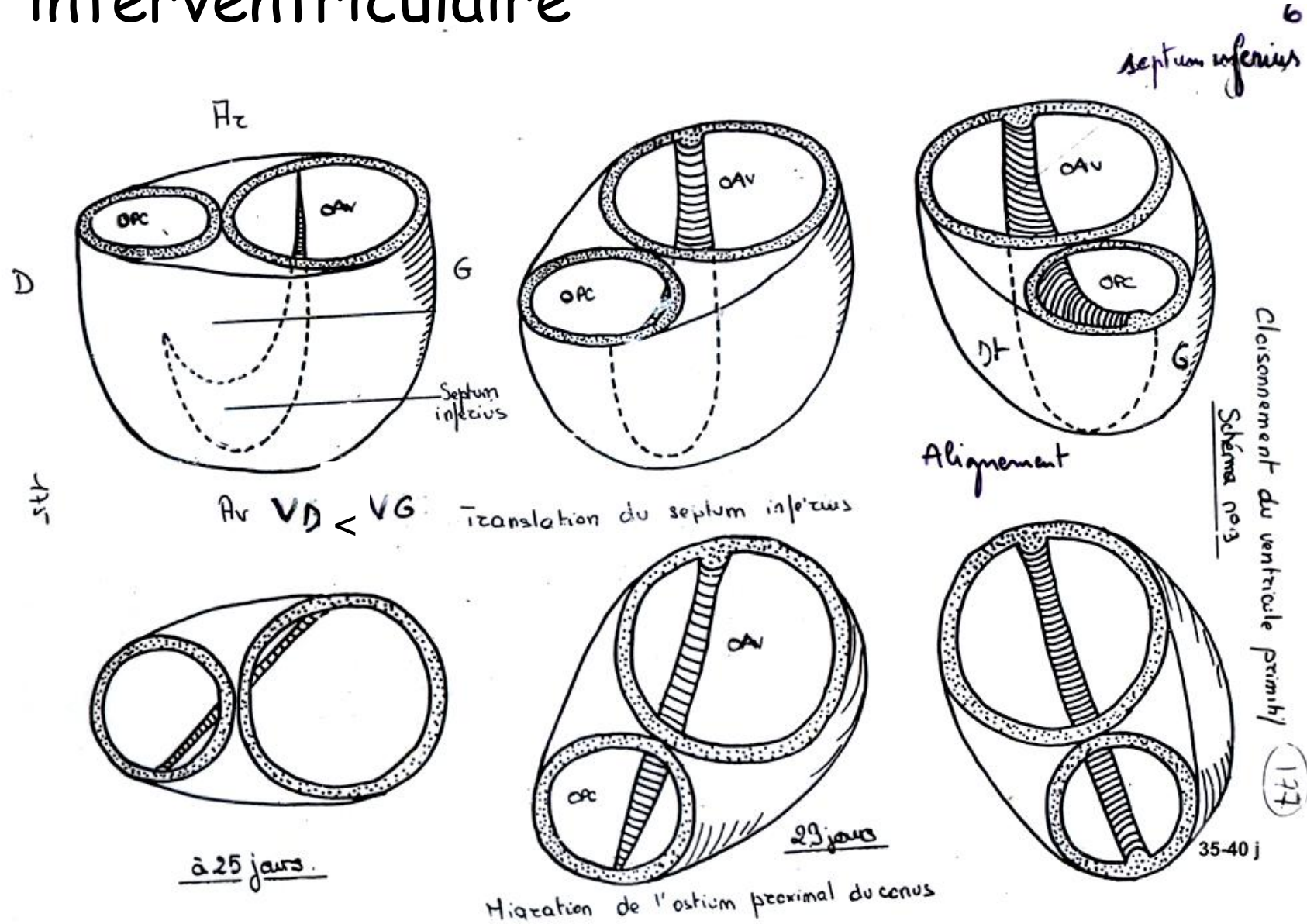


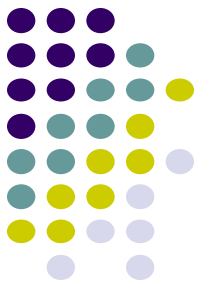
Cloisonnement du canal atrio-ventriculaire





Cloisonnement septum interventriculaire



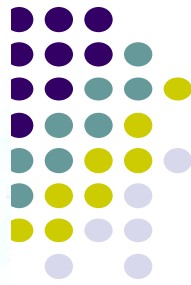


✓ Particularité de l'hémodynamique foetale est l'existence de 2 shunts :

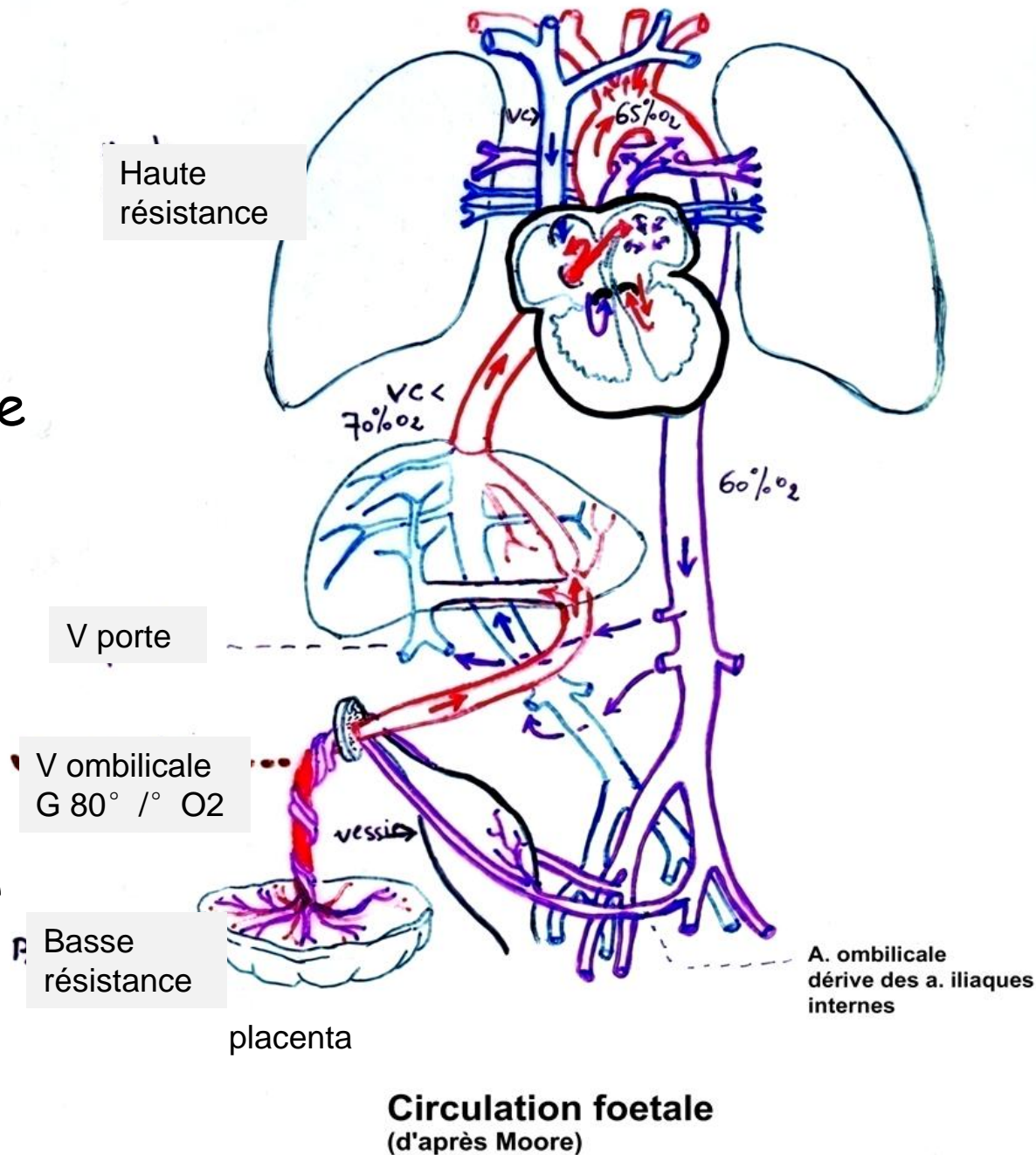
- l'un entre les 2 oreillettes (canal de Botal : foramen ovale et ostium secundum)
- l'autre entre le tronc de l'artère pulmonaire et l'aorte descendante au travers du canal artériel

Permettent la tolérance *in utero* de certaines cardiopathies, létales après la fermeture des shunts

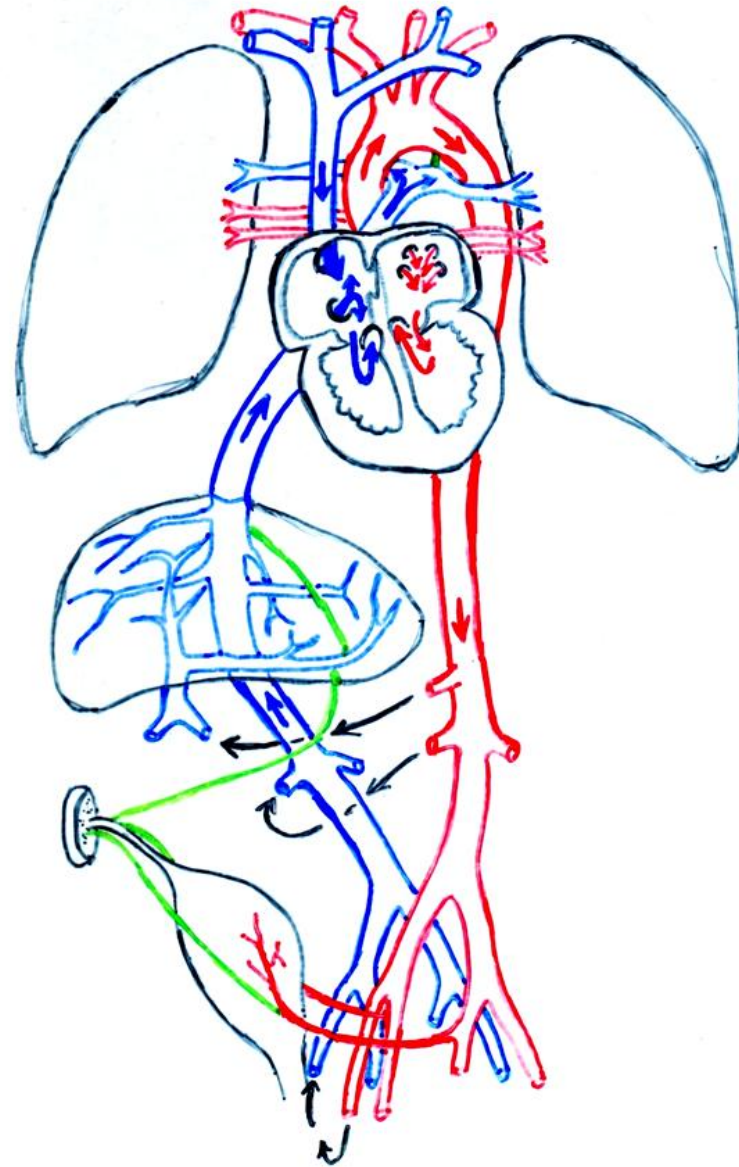
Coarctation de l'aorte-RVPA-TGV



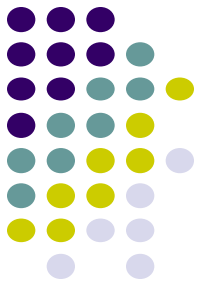
- ✓ Vie aquatique
- ✓ Poumon = Placenta
50% du débit cardiaque passe par le placenta; basse résistance
- ✓ La circulation pulmonaire est court-circuitée par:
- ✓ 1^{er} shunt : foramen ovale
- ✓ 2^e shunt : canal artériel



- ✓ interruption de la circulation placentaire
- ✓ Spasme des artères ombilicales: 40% du sang qui passait ds le placenta se redistribue ds la circulation corporelle
- ✓ Spasme du canal artériel ds les 72h: mise en place brutale de la circulation pulmonaire.
- ✓ Au cours du 1^{er} cri oxygénation du sang pulmonaire et vasodilatation des vx pulm: retour veineux important ds l'OG: fermeture de la valve de Vieussens vers la 12h de vie



Circulation postnatale
(d'après Moore)

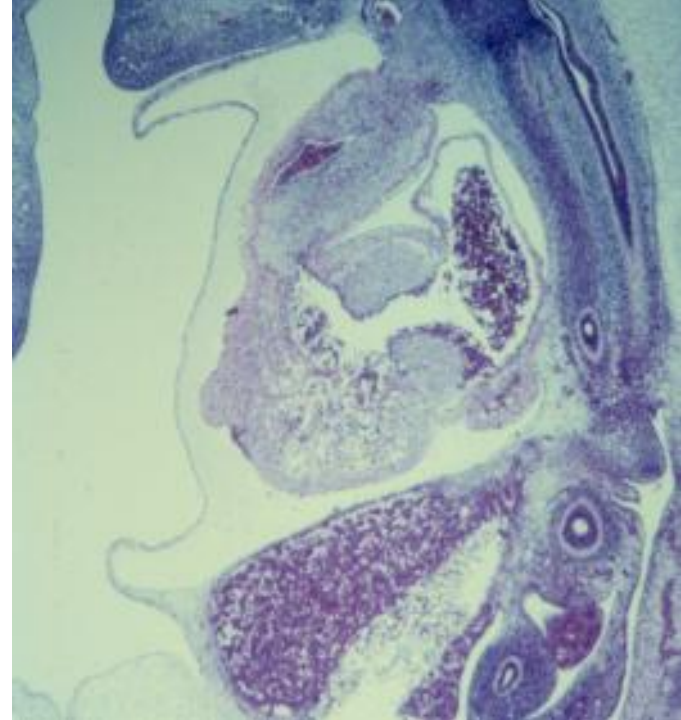




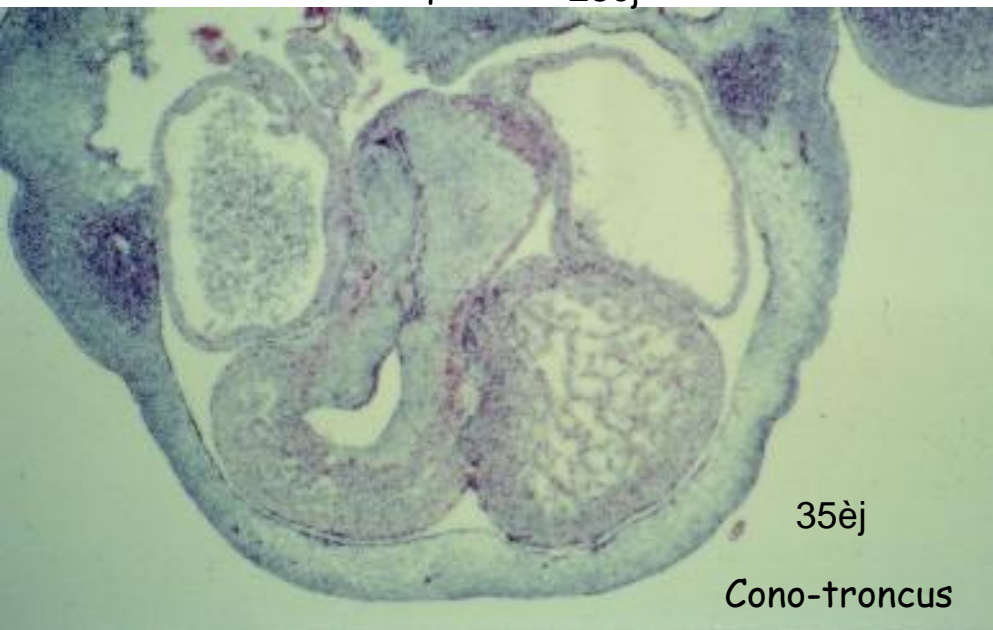
Boucle Cardiaque D 23èj



OP-CAV-VP

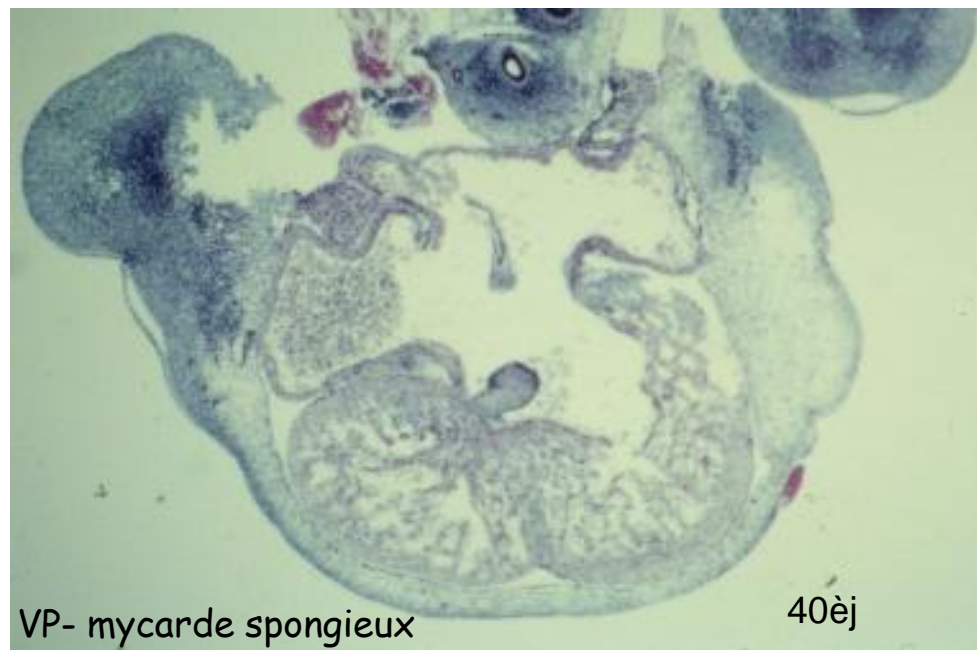


Bourrelets endocardiques 28j



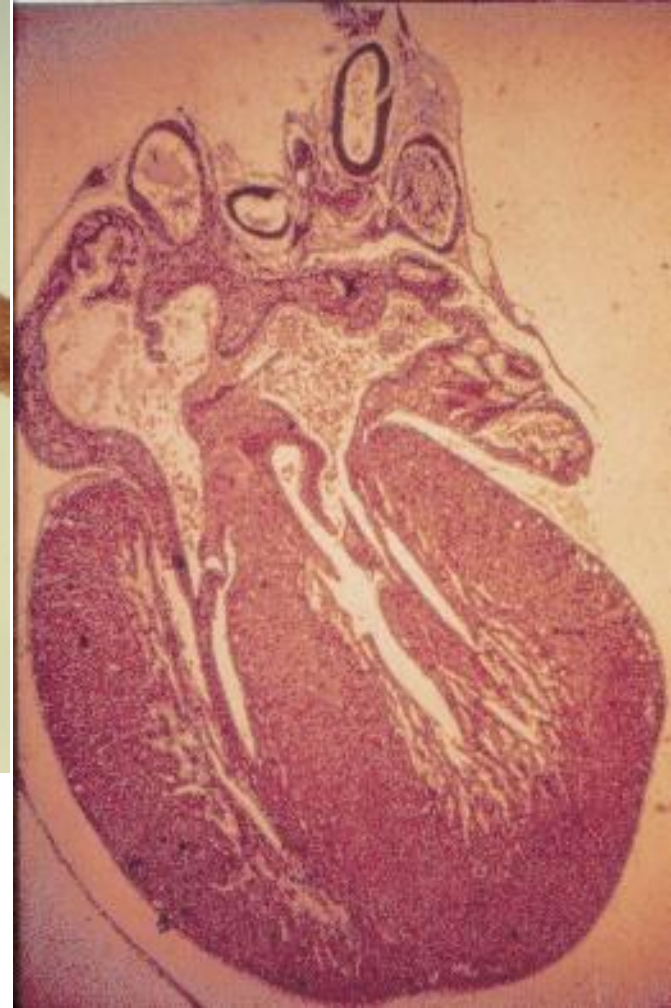
35èj

Cono-troncus

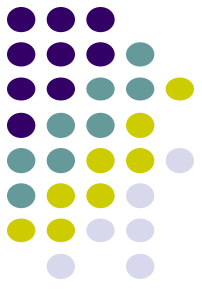


VP- mycarde spongieux

40èj



Classification des cardiopathies congénitales



I. Anomalies de position (boucle dte du tube cardiaque et anomalie de la latéralisation).

situs solitus

situs inversus

situs ambiguus

isomérismes

II. Anomalies auriculaires

CIA, type ostium primum (spectre du CAV) CIA, type ostium secundum

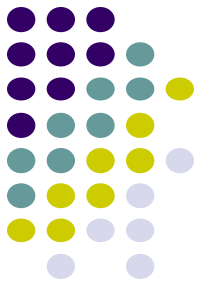
II. Anomalies de développement des bourgeons

endocardiques.

Canal atrio ventriculaire (CAV) spectre +++

CAV complet { . absence de formation du septum intermedium
. toujours une CIA de l'ostium primum
. toujours une CIV d'admission (non fusion entre septum intermedium et septum inferius)

Trisomie 21 +++ (malformation cardiaque dans 50° /° et CAV dans 25° /°



IV. Anomalies de migration des crêtes neurales

- cardiopathies conotruncales ++
CIV d'éjection par malalignement, constante
- Anomalies des arcs aortiques (arc ao dt; interruption de la crosse; ,sous clavière dte retrooesophagienne)

V. Cardiopathies du flux

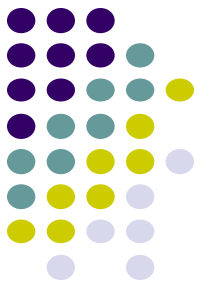
La quantité de sang qui passe par une cavité ou un orifice en détermine le développement. Spectre de gravité

cardiopathies de réduction du flux G

- sd d'hypoplasie du cœur G: hypovg+atrésie de l'aorte et ou atrésie mitrale; gravissime ,récurrente
- rétrécissement mitral ou atrésie
- sténose aortique ou sous aortique

.cardiopathie de réduction du flux droit

- .
 - Hypoplasie du vd ou atrésie pulmonaire à septum intact
 - sténose valvulaire pulmonaire



VI. Anomalies de la matrice extra cellulaire

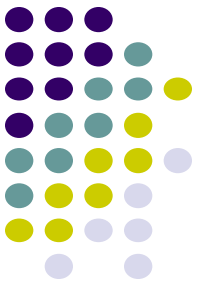
CIV membraneuse (septum membraneux entre l'ODTE et le VG)

CIV musculaire basse au niveau de la pointe

importance des CIV :

- isolées, unique ou multiple
- associées : 50° /° d'anomalies chromosomiques tri 13, tri 18 ou Turner
- à un syndrome polymalformatif (VACTERL; SLO; Cornélia de Lange)
- type: admission ; éjection

VII. Myocardiopathies



Anomalies de position

1. Rappel du situs solitus

- reconnaître le situs auriculaire
 - oreillette droite caractérisée par un auricule triangulaire avec des muscles pectinés sur la face interne
 - oreillette gauche caractérisée par un auricule de forme allongé et tubulaire mais crénelée...

. Reconnaître l'insertion des valves

- reconnaître le situs ventriculaire
 - le VDT a des grosses trabéculations (bandelette obturatrice ou septale), un infundibulum (cône d'éjection)
 - le VG a des trabéculations fines et sa face septale est lisse (pas d'infundibulum)

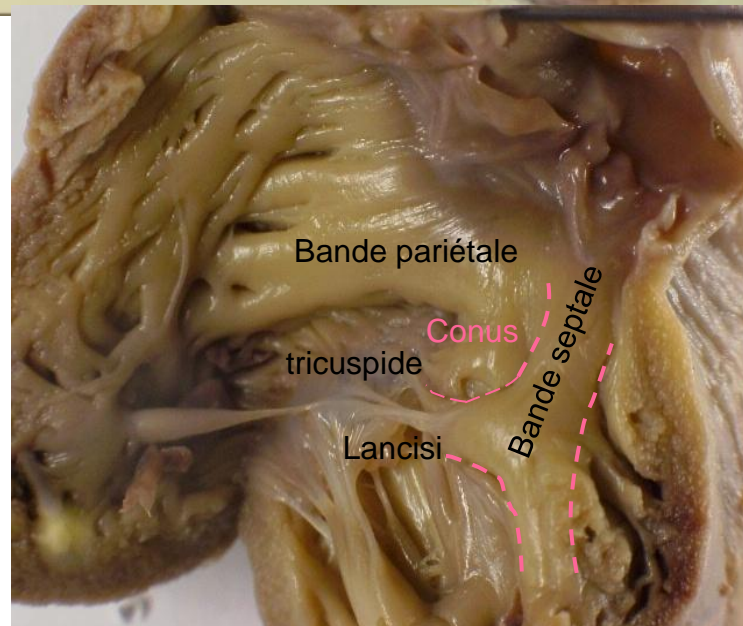
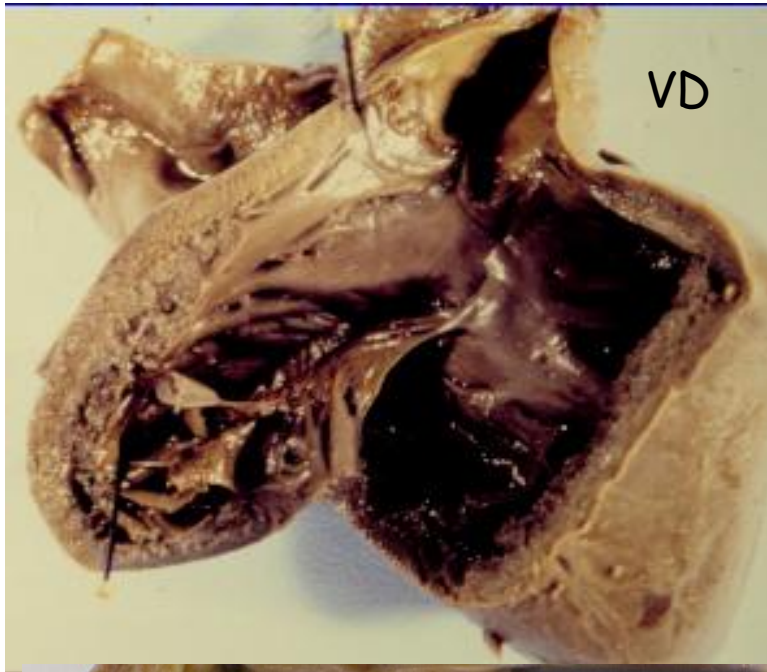
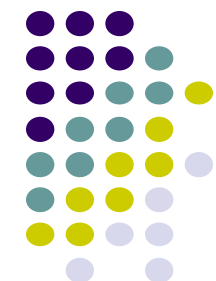
. Reconnaître les gros vaisseaux'

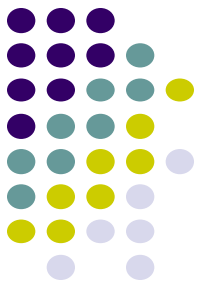
aorte , en ar et à g → coronaires
→ 3 vaisseaux du cou
l'AP en av et à dte → 2 branches

Situs solitus



Coeur normal





2 Situs inversus

- l'oreillette morphologiquement droite est à gauche
 - l'oreillette morphologiquement gauche est à droite
- le plus souvent associé à un situs inversus abdominal

3. Situs ambiguus

4 Isomérisme G ou isomérisme Dt

5 Dextroposition du cœur

- le cœur est refoulé dans l'hémithorax Dt
- Souvent associé à une pathologie pulmonaire :
- hypoplasie ou agénésie pulmonaire Dte
 - épanchement pleural gauche
 - hernie diaphragmatique gauche ++
- Parfois associé à une pathologie médiastinale

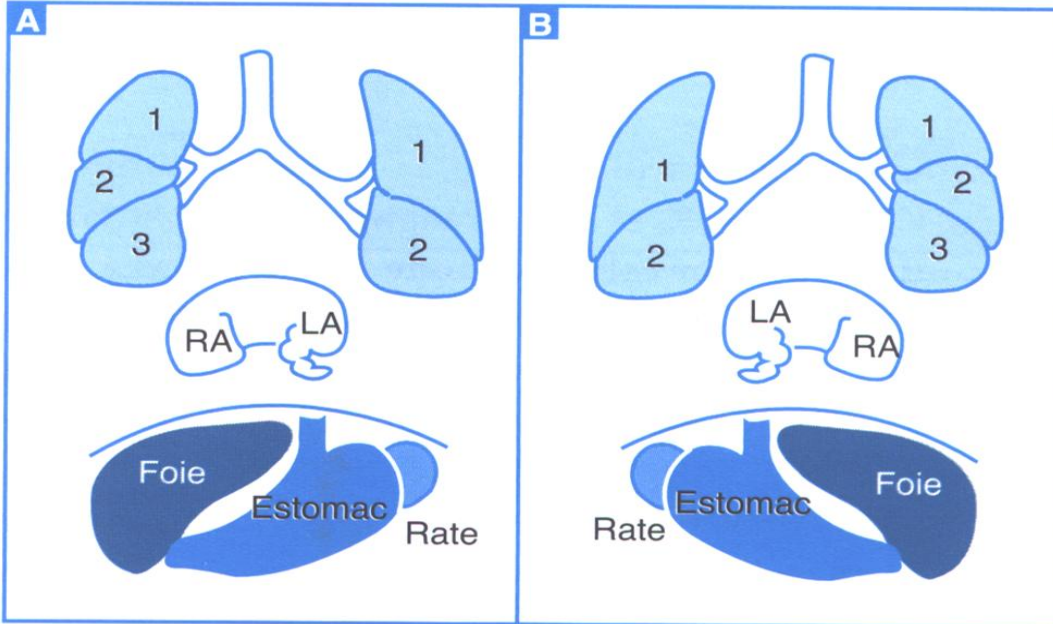
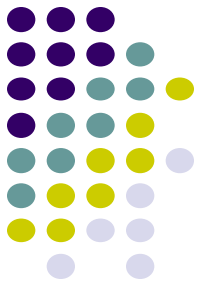


Fig. 1 : Schéma représentant la latéralisation viscérale normale (*situs solitus*: A) et l'inversion complète en "miroir" (*situs inversus*: B).

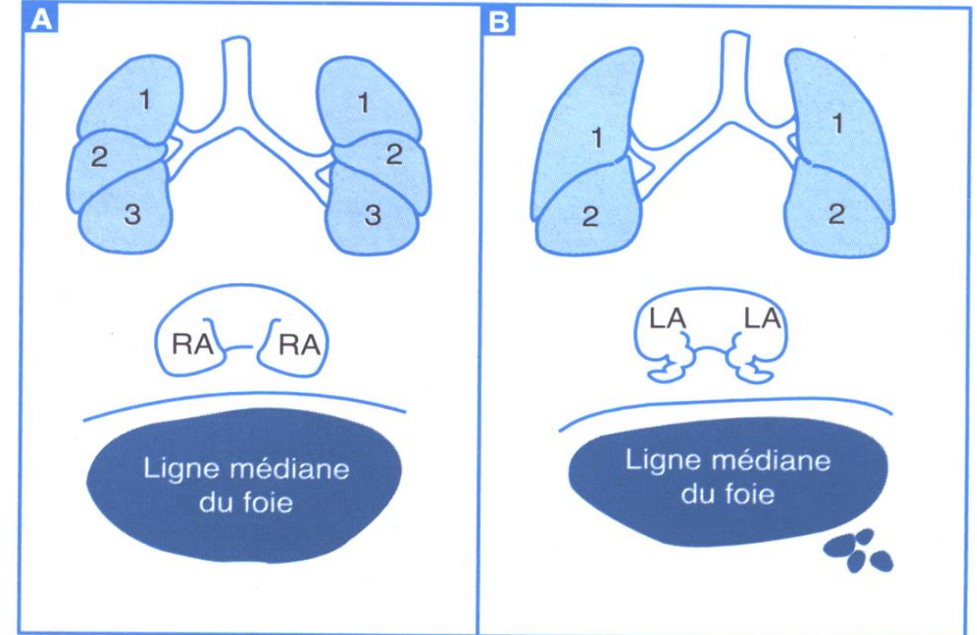
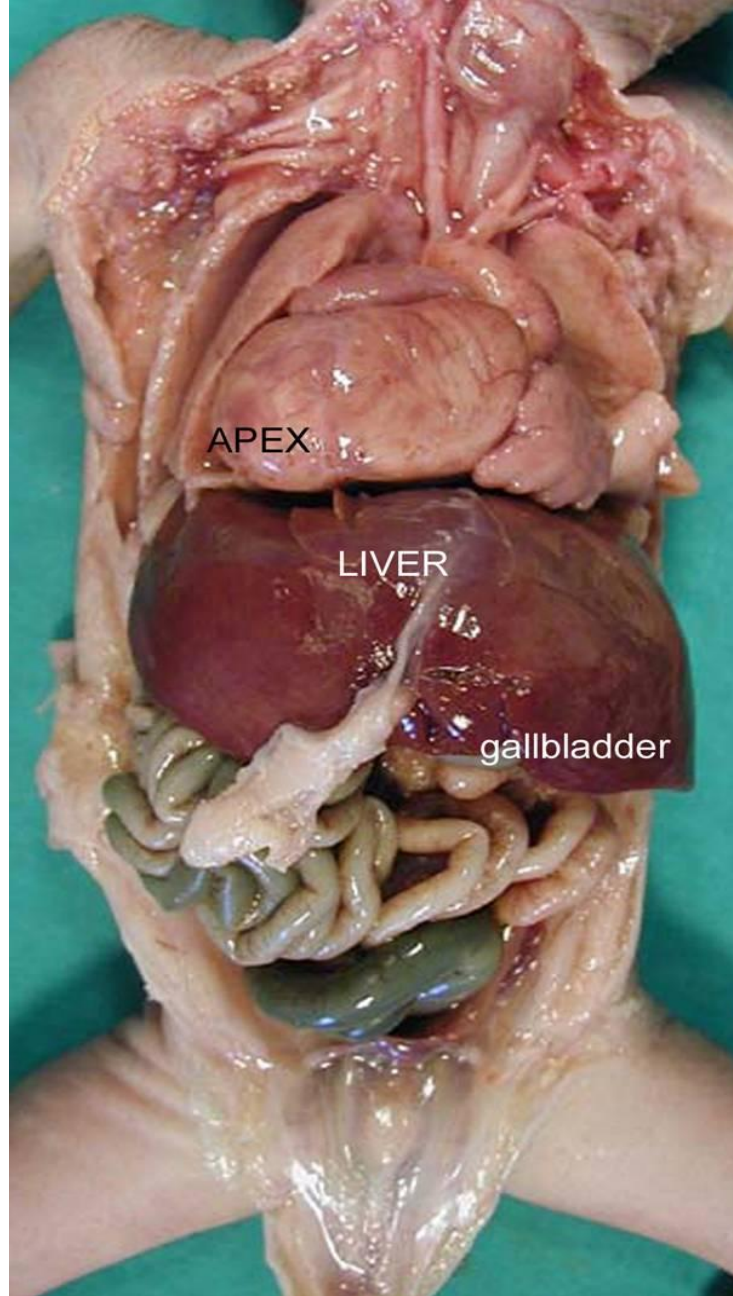
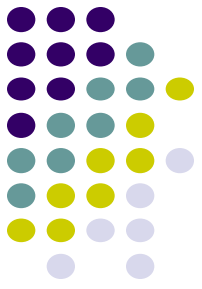


Fig. 2 : Schéma représentant les isomérismes avec une symétrie droite (A) et une symétrie gauche (B).



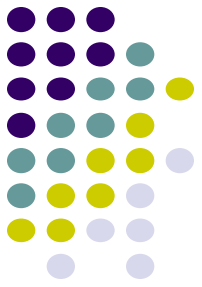
APEX

LIVER

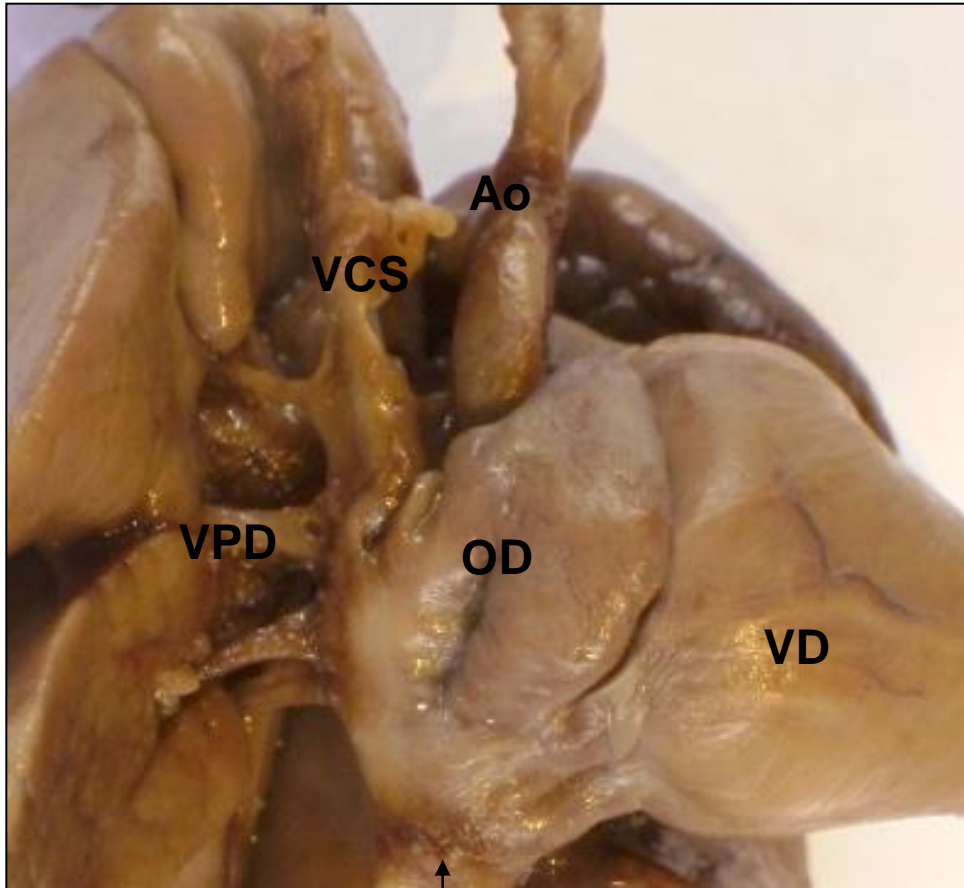
gallbladder

situs inversus

Retours veineux pulmonaires anormaux

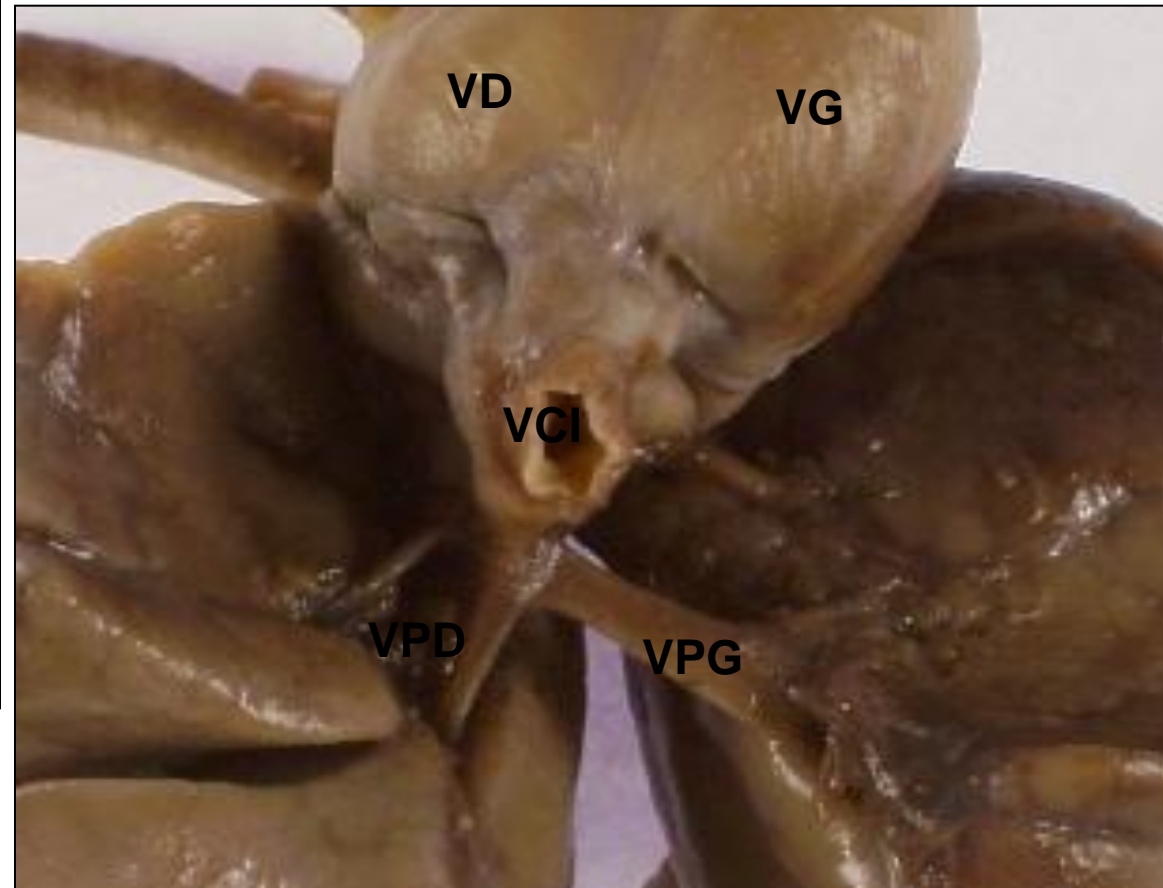


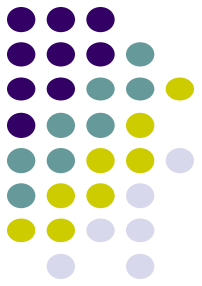
Isomérisme droit



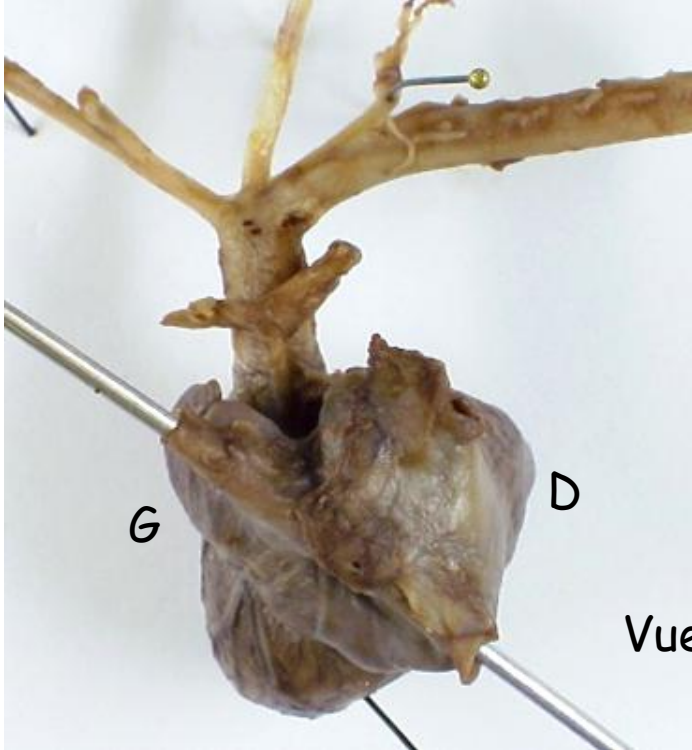
VCI

S. Khung





C. Fredouille



Vue postérieure



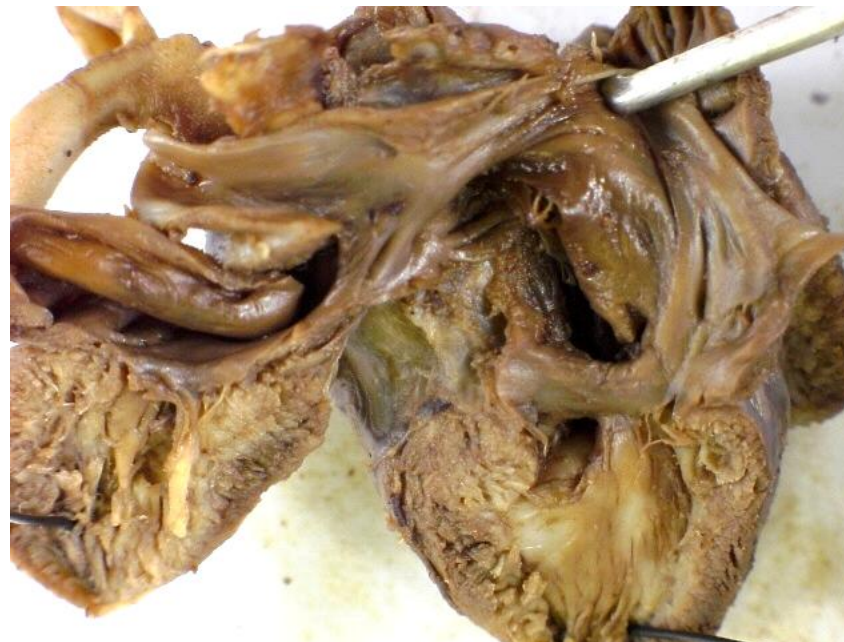
Sténose
AP



Situs ambiguus

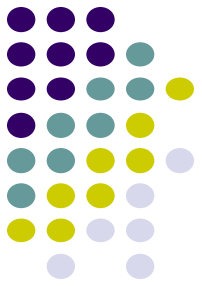


Sténose Valve auriculo-ventriculaire G



Petit VG

Classification des cardiopathies congénitales



I. Anomalies de position (boucle cardiaque)

situs solitus ,situs inversus;
situs ambiguus;isomérismes

II. Anomalies auriculaires

, CIA,type ostium primum;,spectre du CAV;CIA type ostium secundum

III. Anomalies de développement des bourgeons endocardiques.

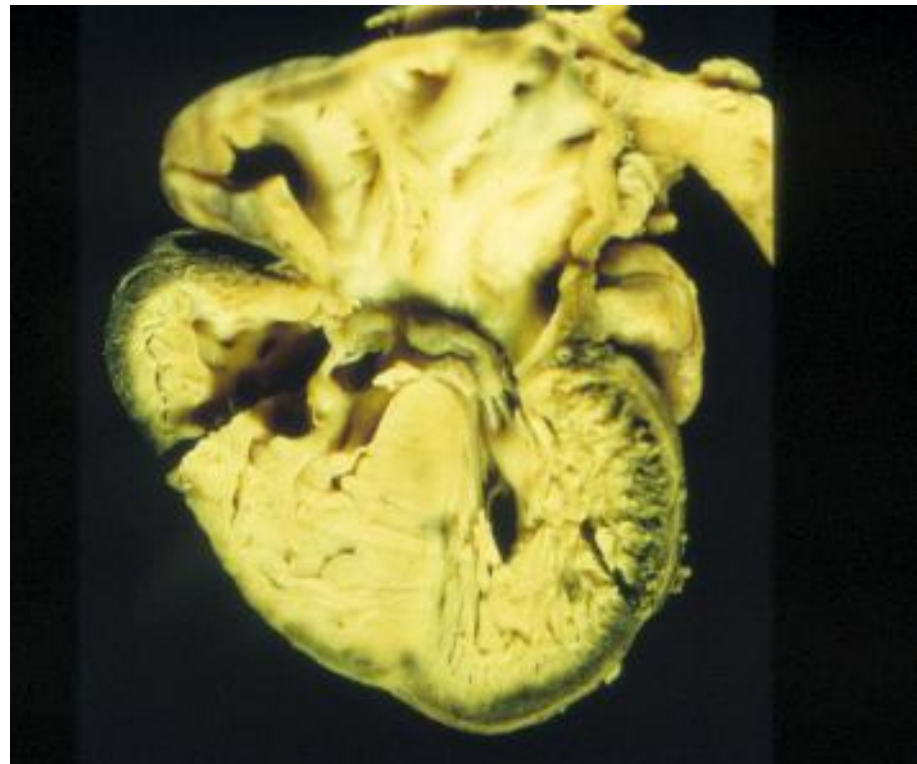
Canal atrio ventriculaire (CAV) spectre +++ malformatif

- . absence de formation du septum intermedium
- . toujours une CIA de l'ostium primum
- . toujours une CIV d'admission (non fusion entre septum intermedium et septum inferius)

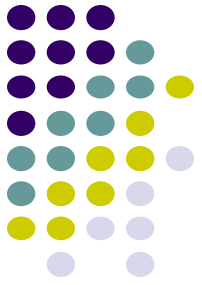
Trisomie 21 +++ (dans 70 % des cas, CAV complet)



CIA ostium II



CAV



IV. Anomalies de migration des crêtes neurales rhombencéphaliques

cardiopathies conotruncales ++Groupe hétérogène
CIV d'éjection par malalignement, constante
Anomalies des arcs aortiques

V. Cardiopathies du flux

La quantité de sang qui passe par une cavité ou un orifice en détermine le développement; spectre de gravité; évolutivité

. cardiopathies de réduction du flux G

- hypoplasie du coeur G: hypovg+atrésie aortique ou mitrale

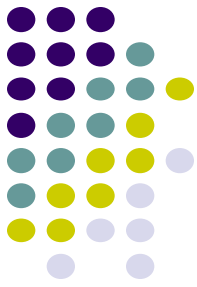
- rétrécissement mitral ou atrésie

- sténose sous aortique ou aortique

. cardiopathie de réduction du flux droit

- hypoplasie du VD ou atrésie pulmonaire à septum intact

sténose valvulaire pulmonaire

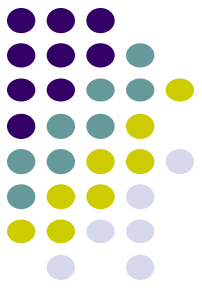


Anomalies de la migration des crêtes neurales rhombencéphaliques et défaut de latéralité

✓ cardiopathies conotruncales

anomalies de la région conotruncale (isolées ou associées)

Anomalies géniques ou chromosomiques (22 q 11, TRI 21)



I. Truncus artériosus

Absence de développement du septum conotruncal

→ Tronc artériel commun : un seul vaisseau : l'aorte et AP sur la face post;
au dessus d'une CIV

II. TGV

Malrotation du septum conotruncal → septum rectiligne
abouchement du VD dans l'AO et du VG dans l'AP.

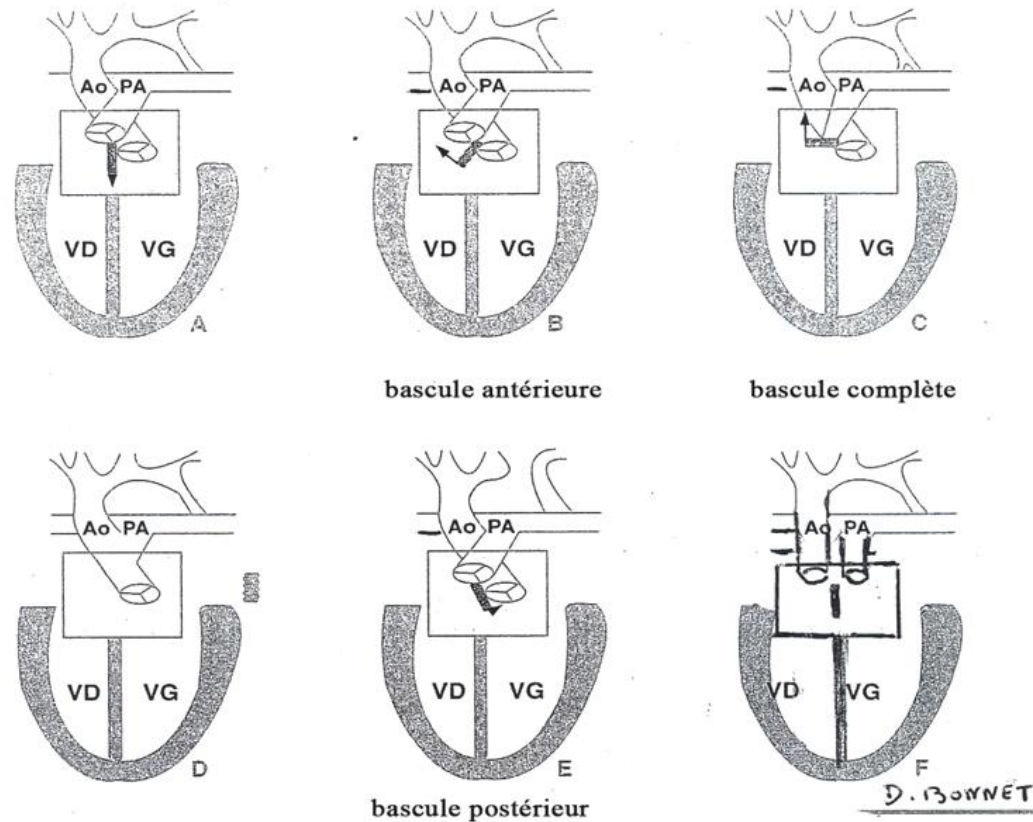
Associée à une CIA pour être viable en postnatale

Pas de problème en période foetale

A la naissance → urgence chirurgicale

Cardiopathies conotruncales.

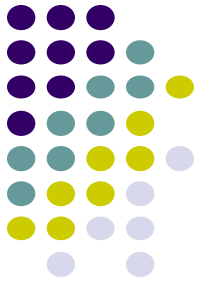
spectre (civ isolé,TAC) CIV déjection par malalignement, recherche d'anomalie chromosomique, microdéletion 22q1.1



Les cardiopathies cono-troncates sont la conséquence d'anomalies de développement de la région cono-troncate (encadrée). A : direction normale de la croissance du septum infundibulaire
 B : bascule droite-tétralogie de Fallot, C : bascule droite extrême-atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire, D : absence de septum conal-truncus arteriosus, E : bascule gauche, sténose sous-aortique et interruption de la crosse aortique, F TGV microdéletion 22q1.1 très rare

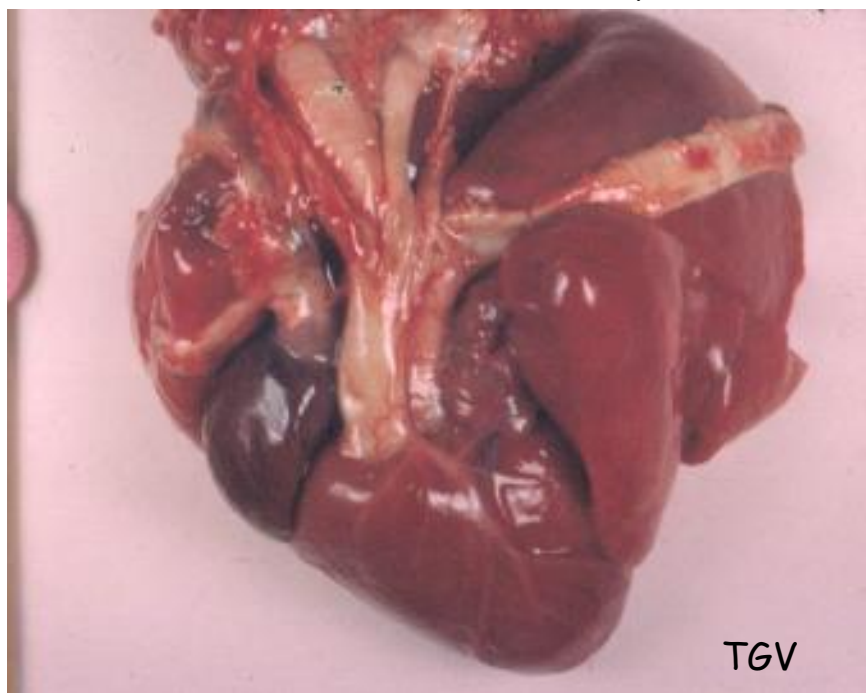
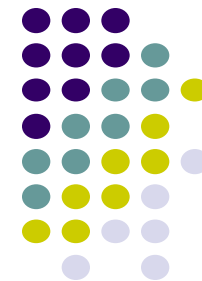
- *Sd de Di George: anomalie du quatrième arc branchial et 3e et 4e et 6e arc aortiques
 - aplasie ou hypoplasie thymique et hypothyroïdie
 - anomalie cardiovasculaire: tétralogie de Fallot ou autre cardiopathie conotruncate, interruption de la crosse aortique, crosse aortique droite
 - dysmorphie: épicanthus, petite fente palpébrale, philtrum court, micrognathie, anomalie des oreilles

*VACTERL





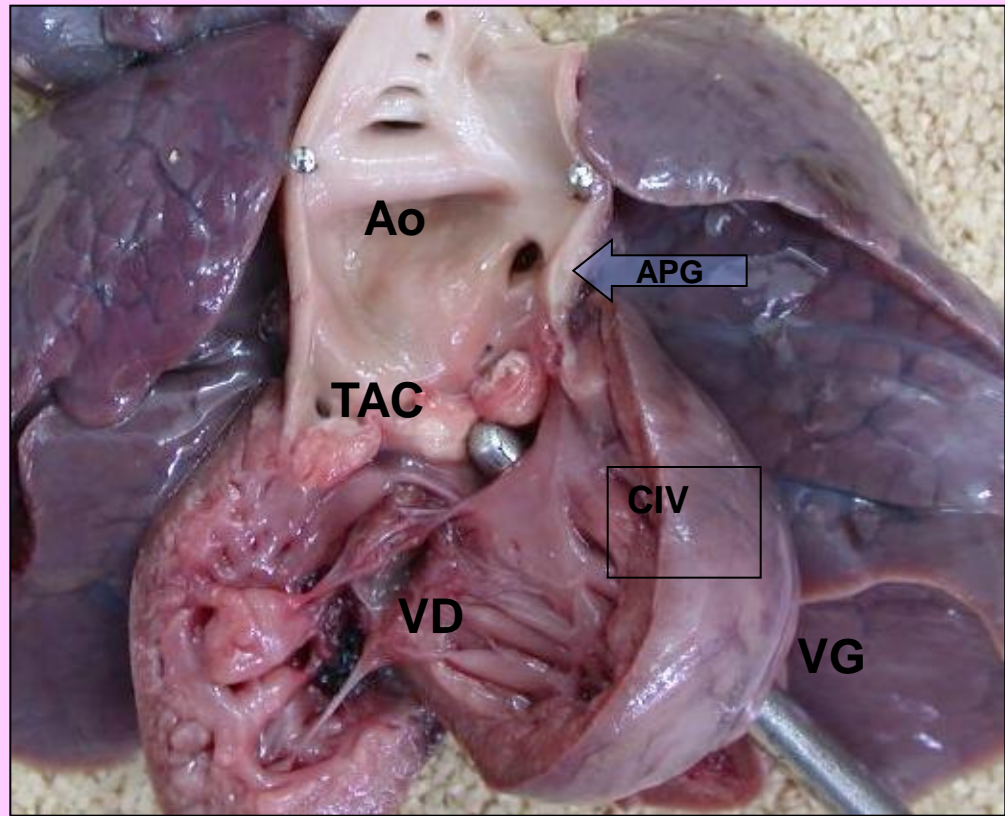
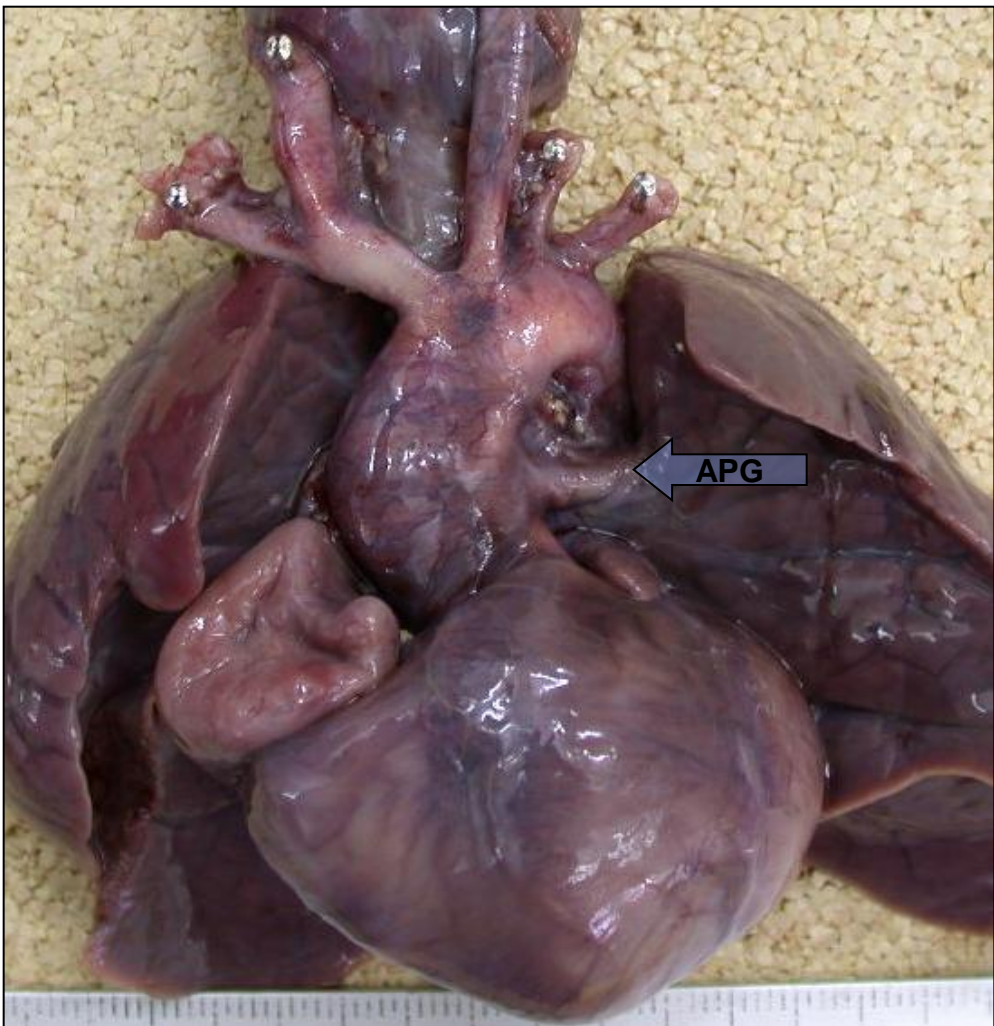
CIV infundibulaire Fallot



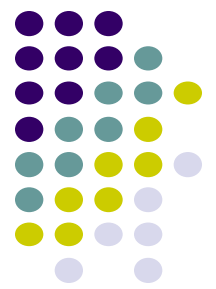
TGV



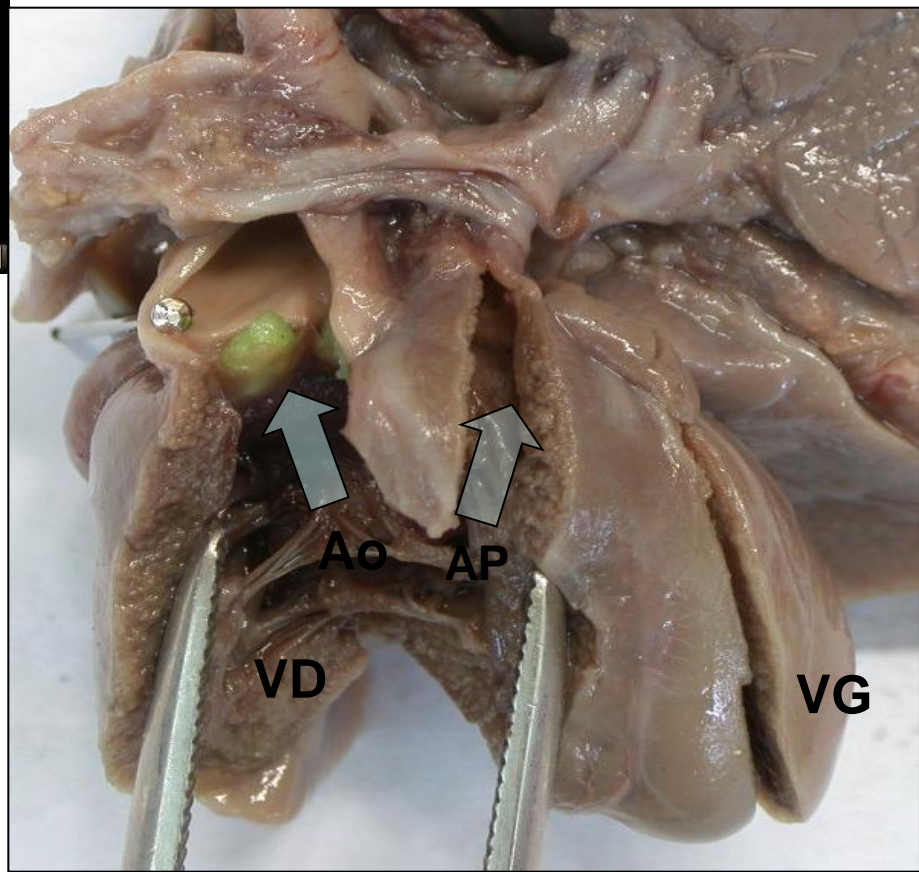
TAC



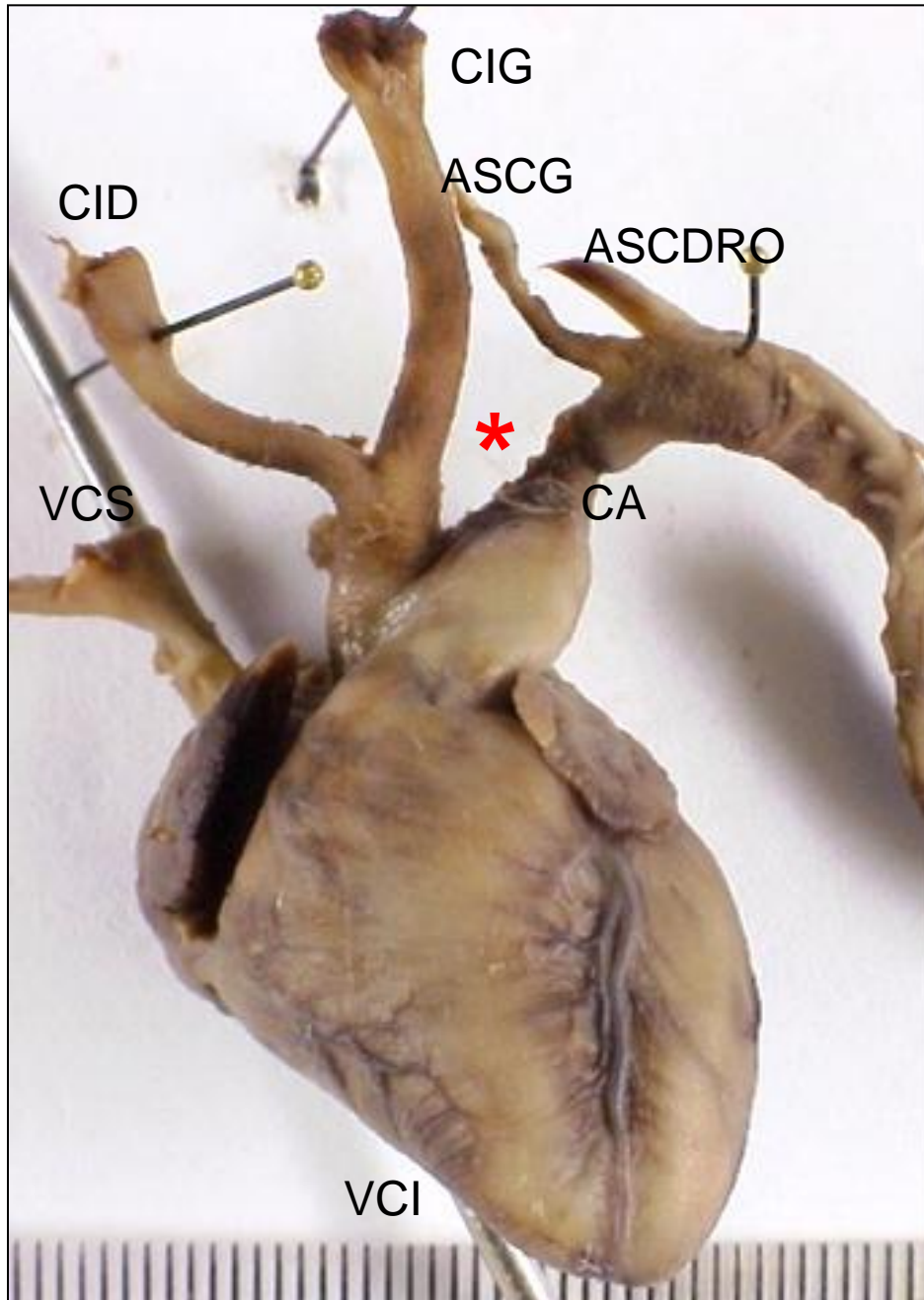
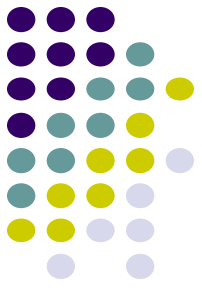
S. Khung



VDDI



S. Khung

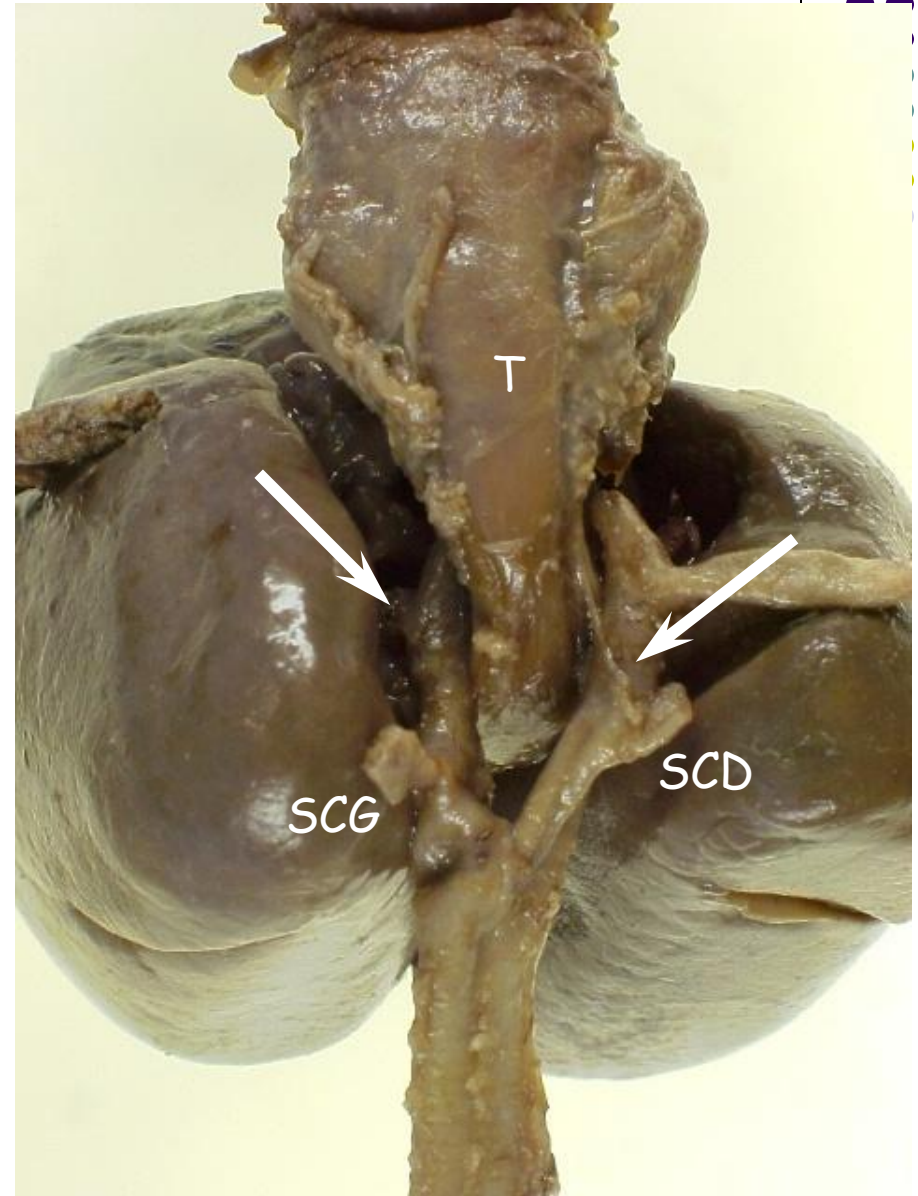


Interruption de l'arche aortique type B

(Delétion 22 q1.1)

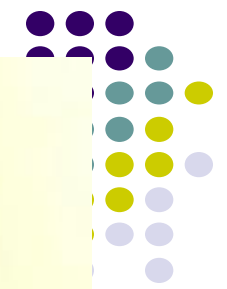


Vue antérieure



Vue postérieure

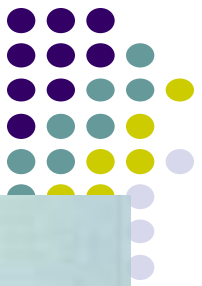
Double arc aortique



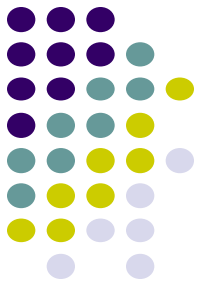


Sous-clavière droite rétro-
oesophagienne

Crosse aortique à droite



C. Fredouille



IV. Anomalies de migration des crêtes neurales

.cardiopathies conotruncales ++ Spectre +++

CIV d'éjection par malalignement, constante

Tetralogie de Fallot et Atrésie pulmonaire à septum ouvert:50%
des CCT

.Anomalies des arcs aortiques

V. Cardiopathies de flux

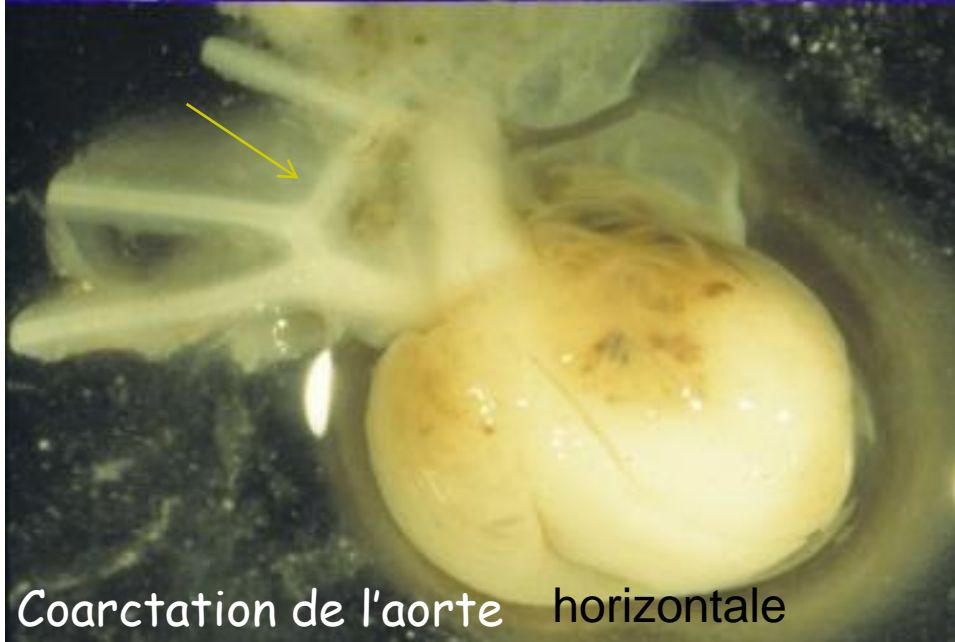
La quantité de sang qui passe par une cavité ou un orifice en détermine le développement ;spectre de gravité; évolutivité

cardiopathies de réduction du flux G

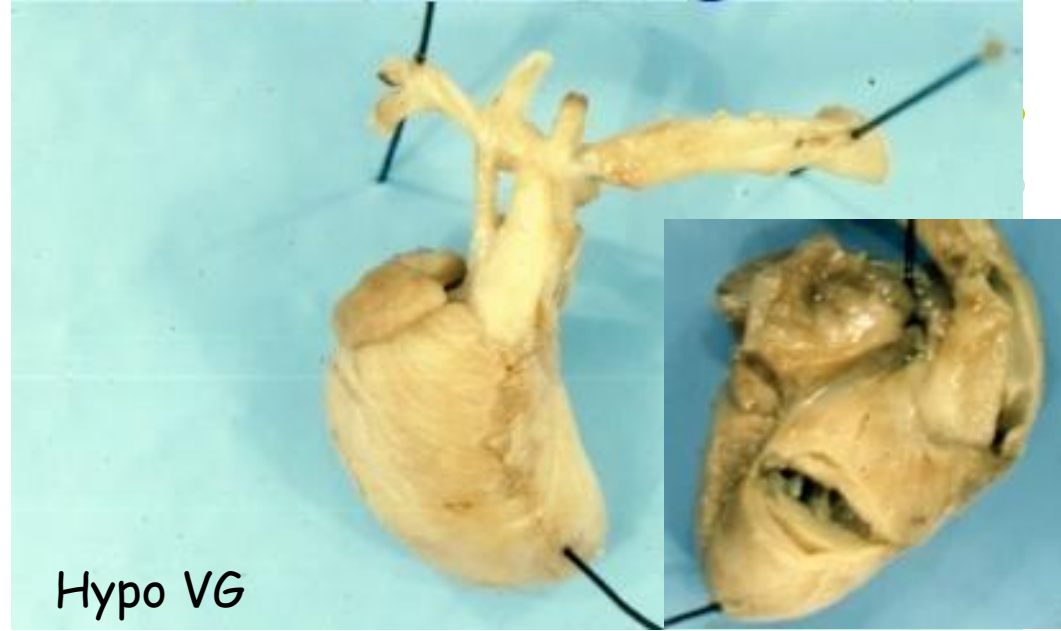
- hypoplasie du coeur G
- rétrécissement mitral ou atrésie
- sténose sous aortique ou AO

. cardiopathie de réduction du flux droit

- hypoplasie du VD ou atrésie pulmonaire à septum intact
- sténose valvulaire pulmonaire



Coarctation de l'aorte horizontale



Hypo VG

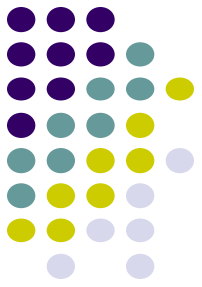


Atrésie mitrale

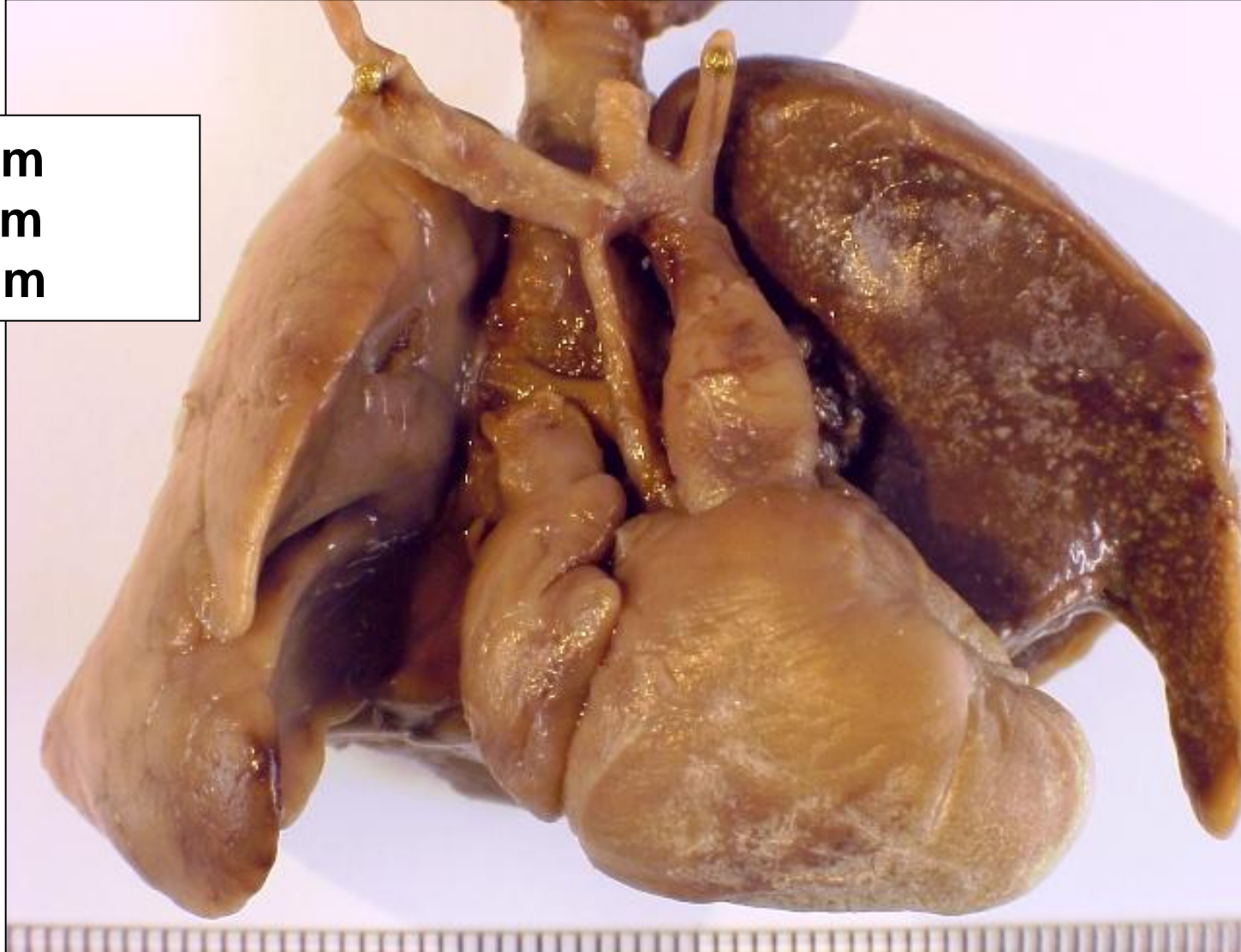


Sténose sous aortique

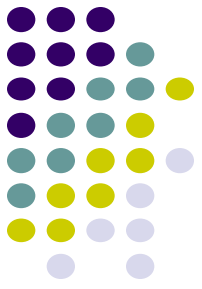
HypoVG

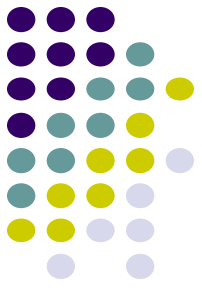


$\text{ØAP} = 5\text{mm}$
 $\text{ØAo} = 1\text{mm}$
 $\text{ØCA} = 3\text{mm}$



Atrésie aortique





VI. Anomalies de la matrice extra cellulaire

CIV membraneuse (septum membraneux entre l'ODTE et le VG)

CIV musculaire basse au niveau de la pointe

importance des CIV :

- isolées
- associées à des anomalies chromosomiques ou syndrome polymalformatif
- -type:admission(spectre du CAV)ou éjection(CCT)

VII. Myocardiopathies



CIV périmembraneuse sous
aortique



CIV musculaire



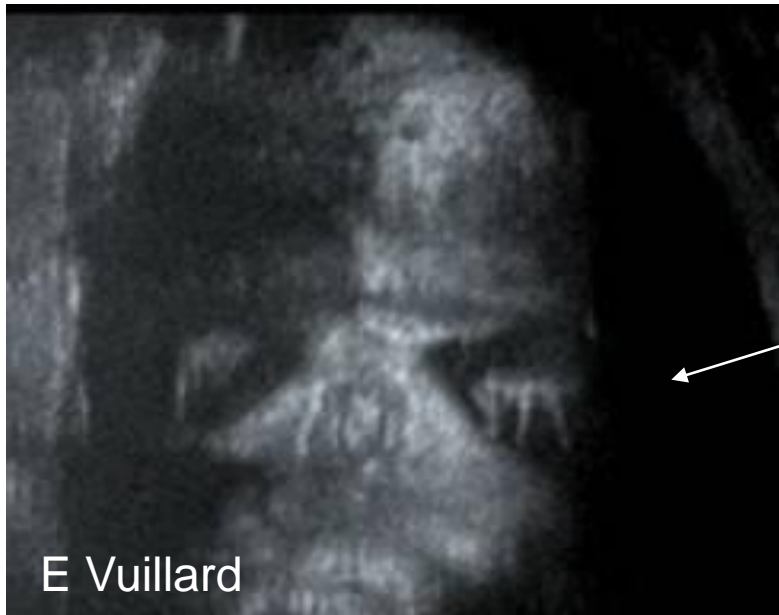


T18

Bicuspidie aortique et CIV
périmembraneuse



Atrésie tricuspide



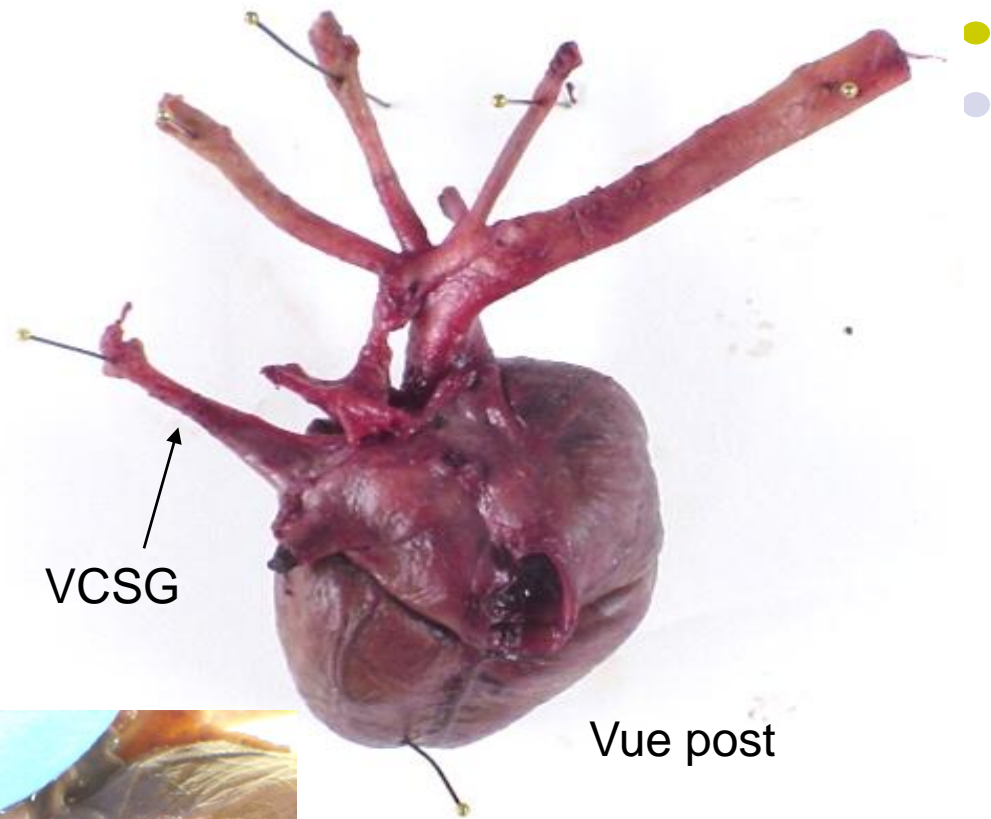
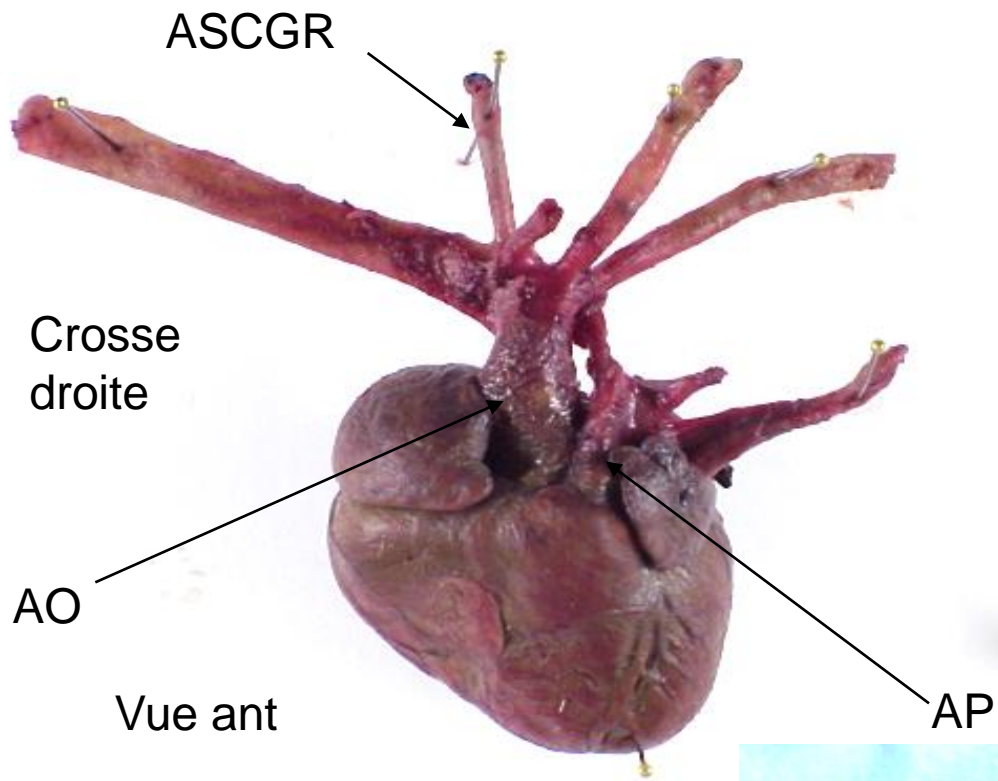
Cornélia De Lange

Cils longs

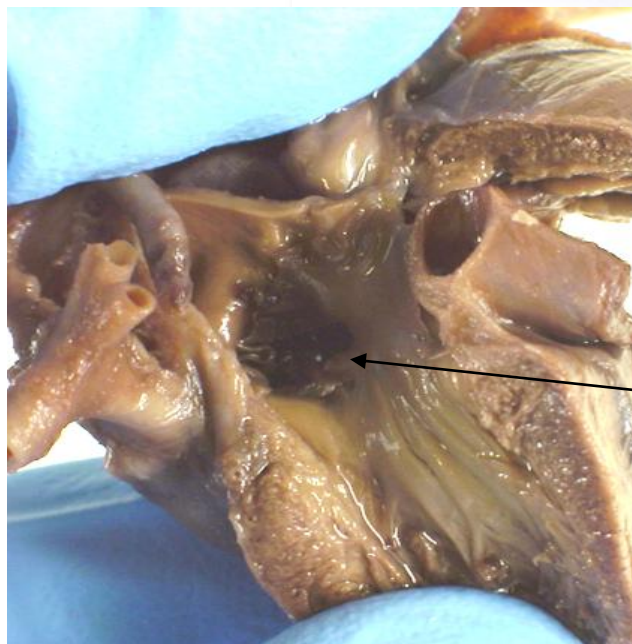


E Vuillard





VACTERL



CIV