

Anatomie du cœur normal

Lucile HOUYEL

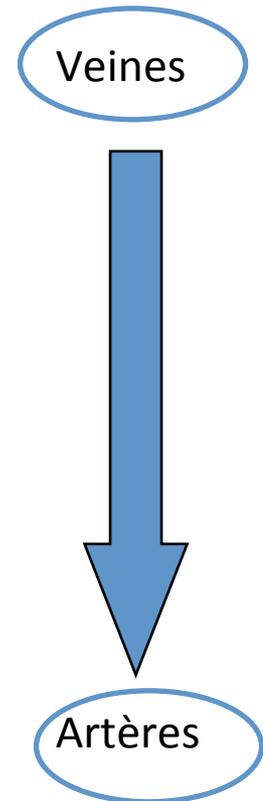
UMC Cardiologie Congénitale et Pédiatrique

Hôpital Necker-Enfants Malades-M3C

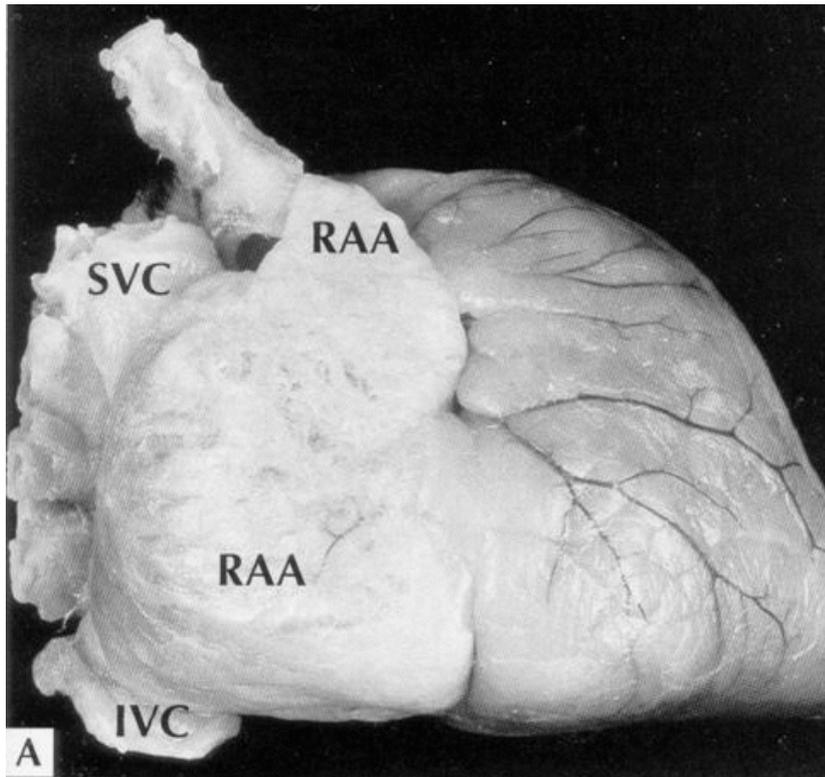
Université Paris-Descartes

Anatomie du cœur normal

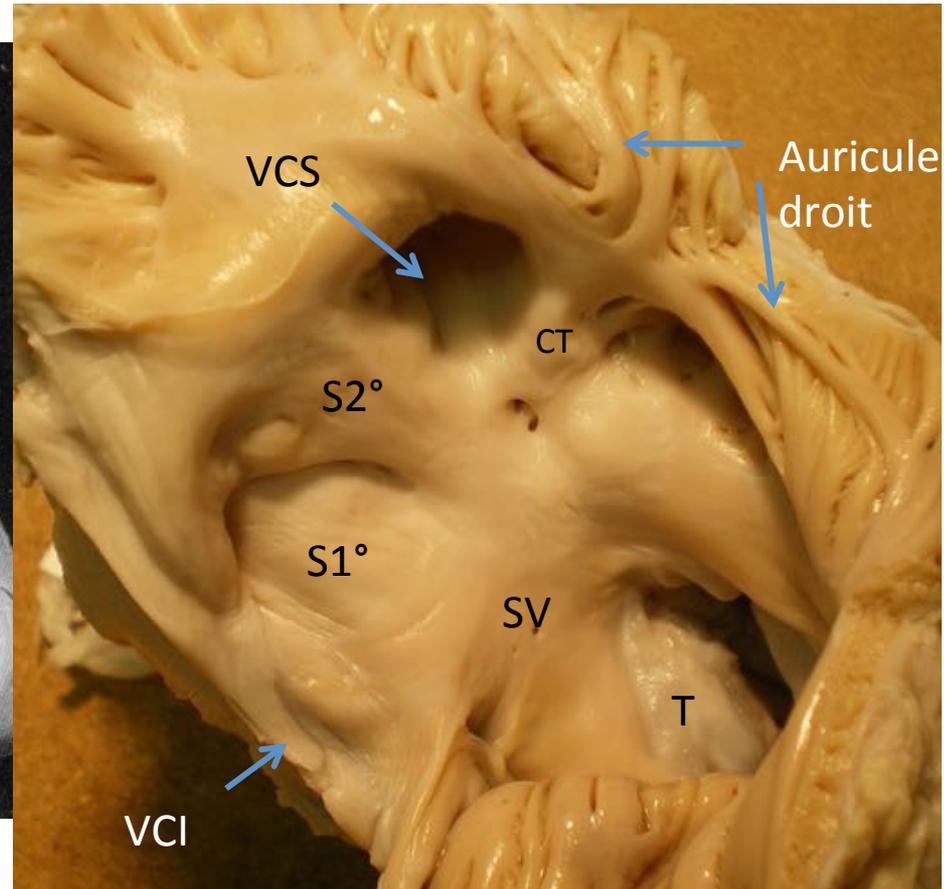
- ❑ But : cardiopathies congénitales
analyse segmentaire
- ❑ Veines systémiques
- ❑ Veines pulmonaires
- ❑ Oreillettes
- ❑ Ventricules, valves AV, conus
- ❑ Gros vaisseaux : aorte et artère pulmonaire



Oreillette droite

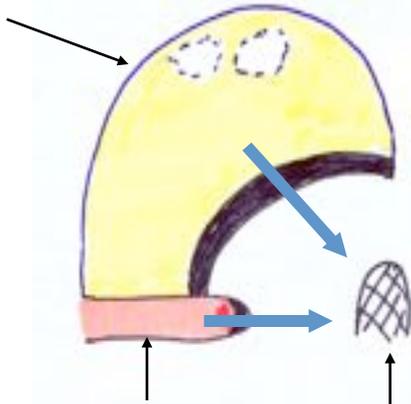


- * septum primum
- **septum secundum
- *** septum vestibulaire



Valve d'Eustachi = VCI
valve de Thebesius = sinus coronaire

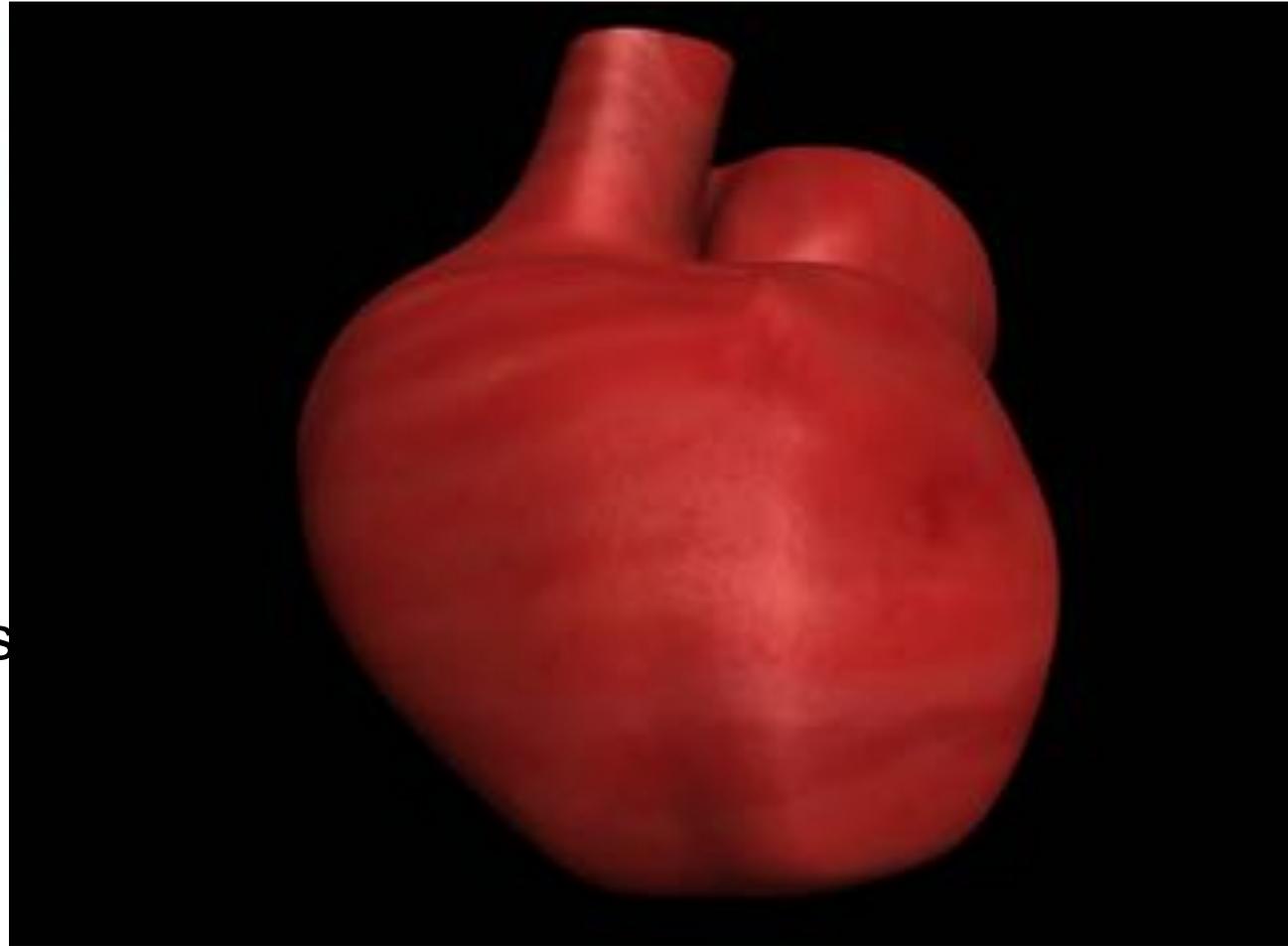
Septum primum



Vestibular
spine

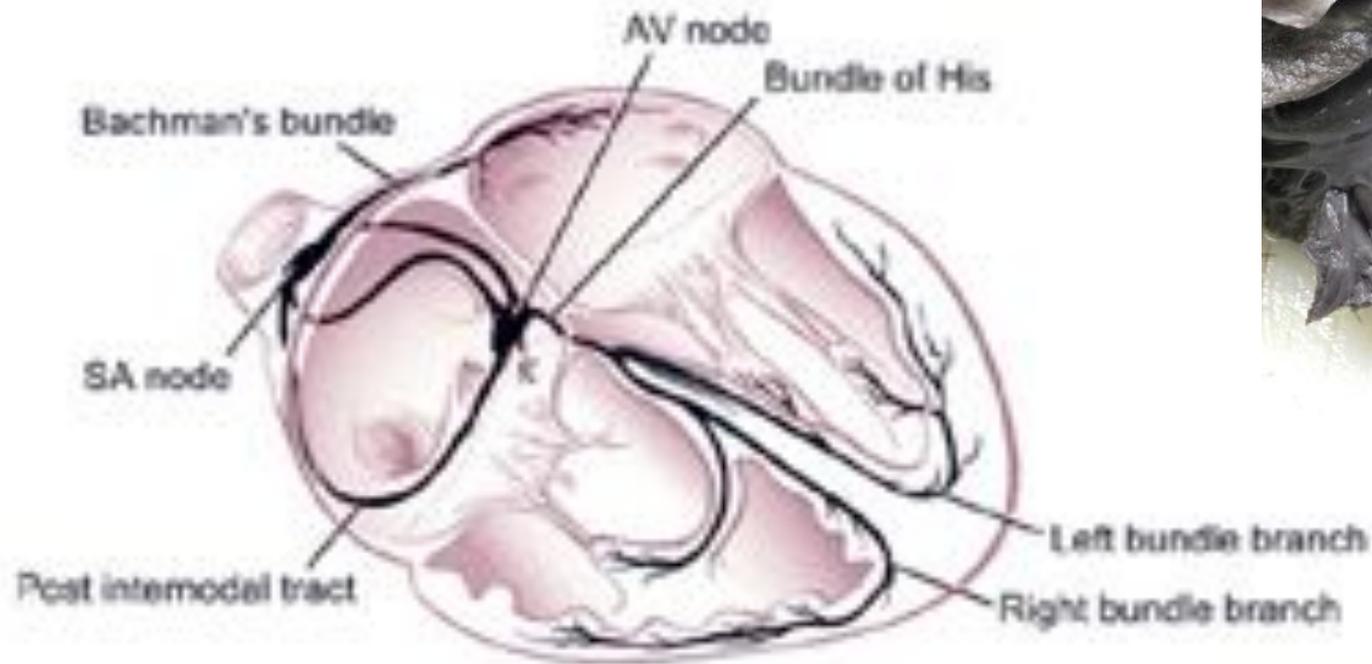
Bourgeons
endocardiques

Septation auriculaire

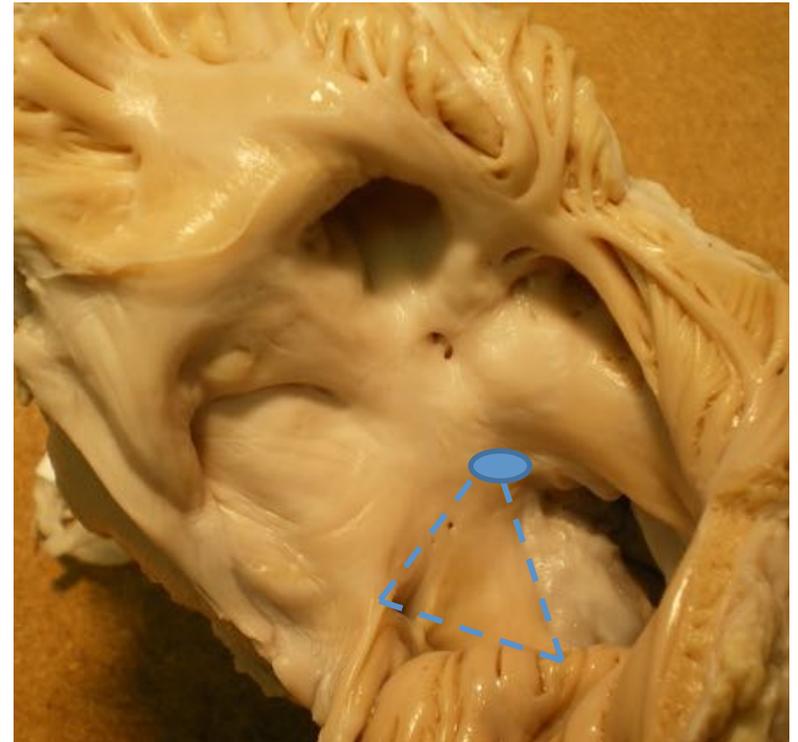
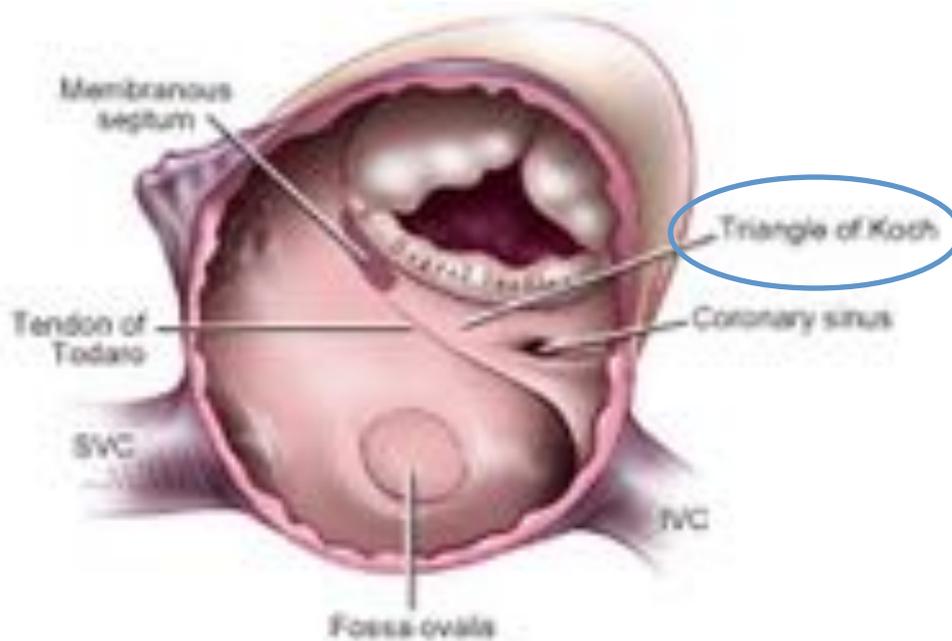


Courtesy JM Schleich

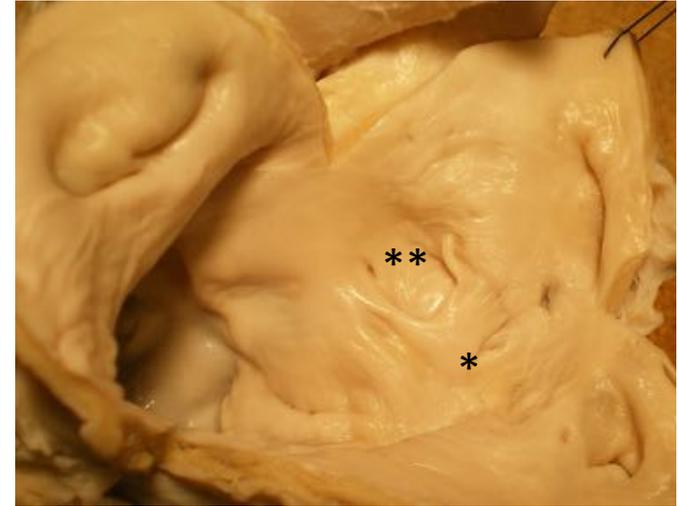
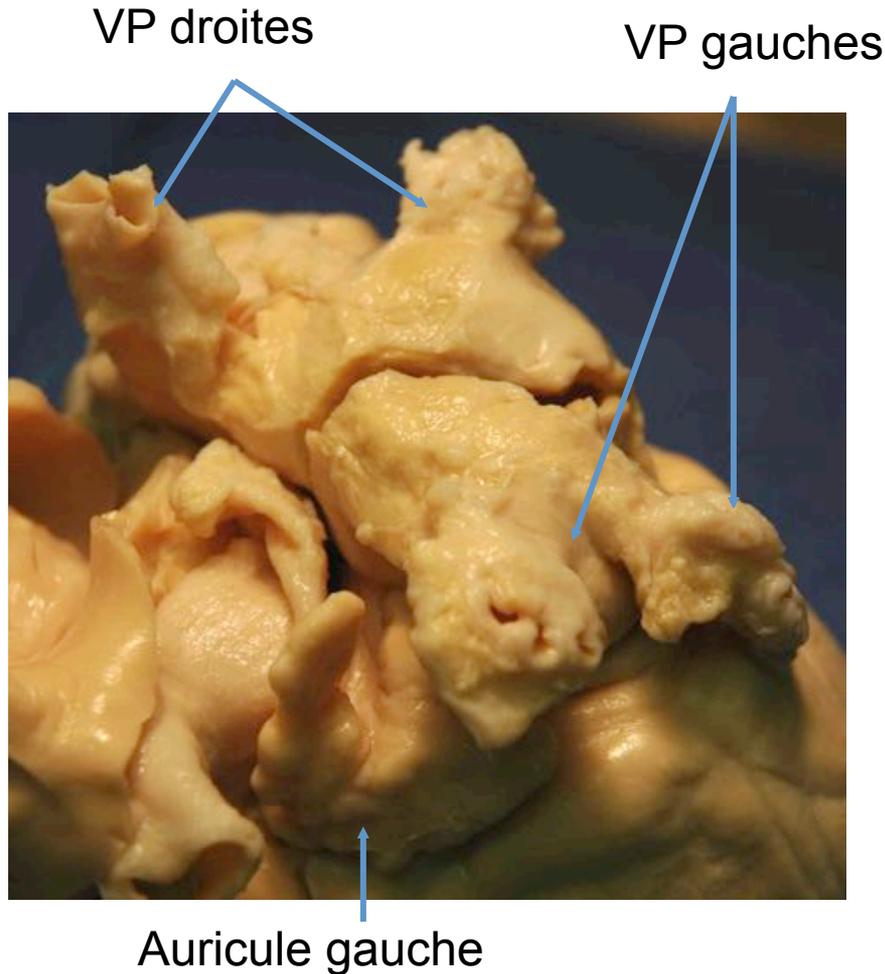
Voies de conduction



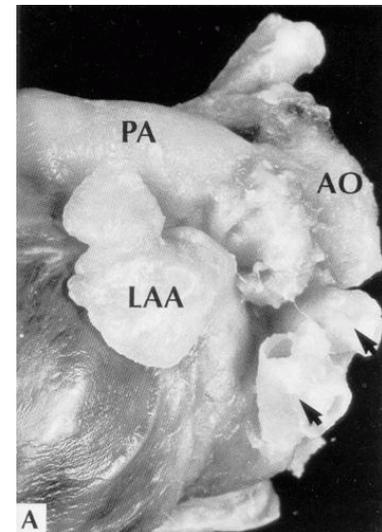
Position du nœud atrioventriculaire

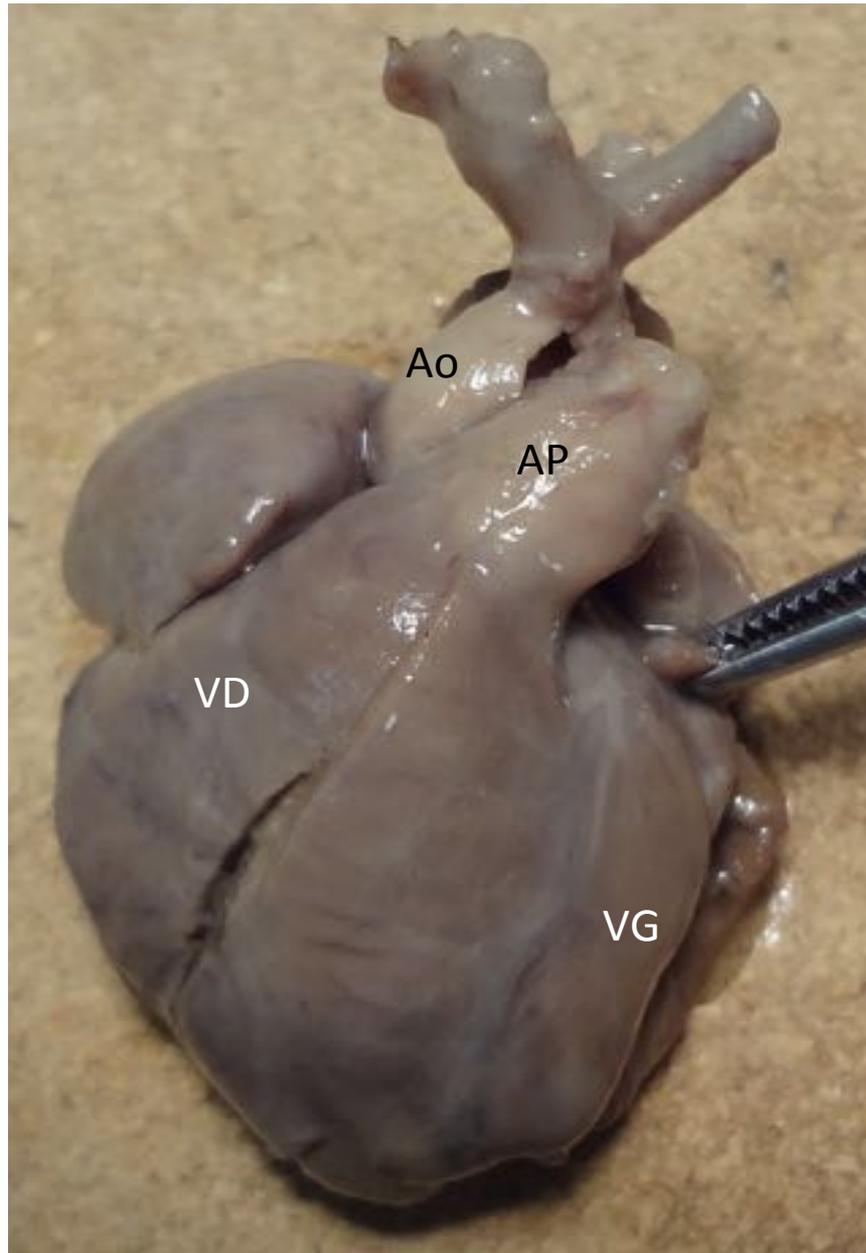


Oreillette gauche

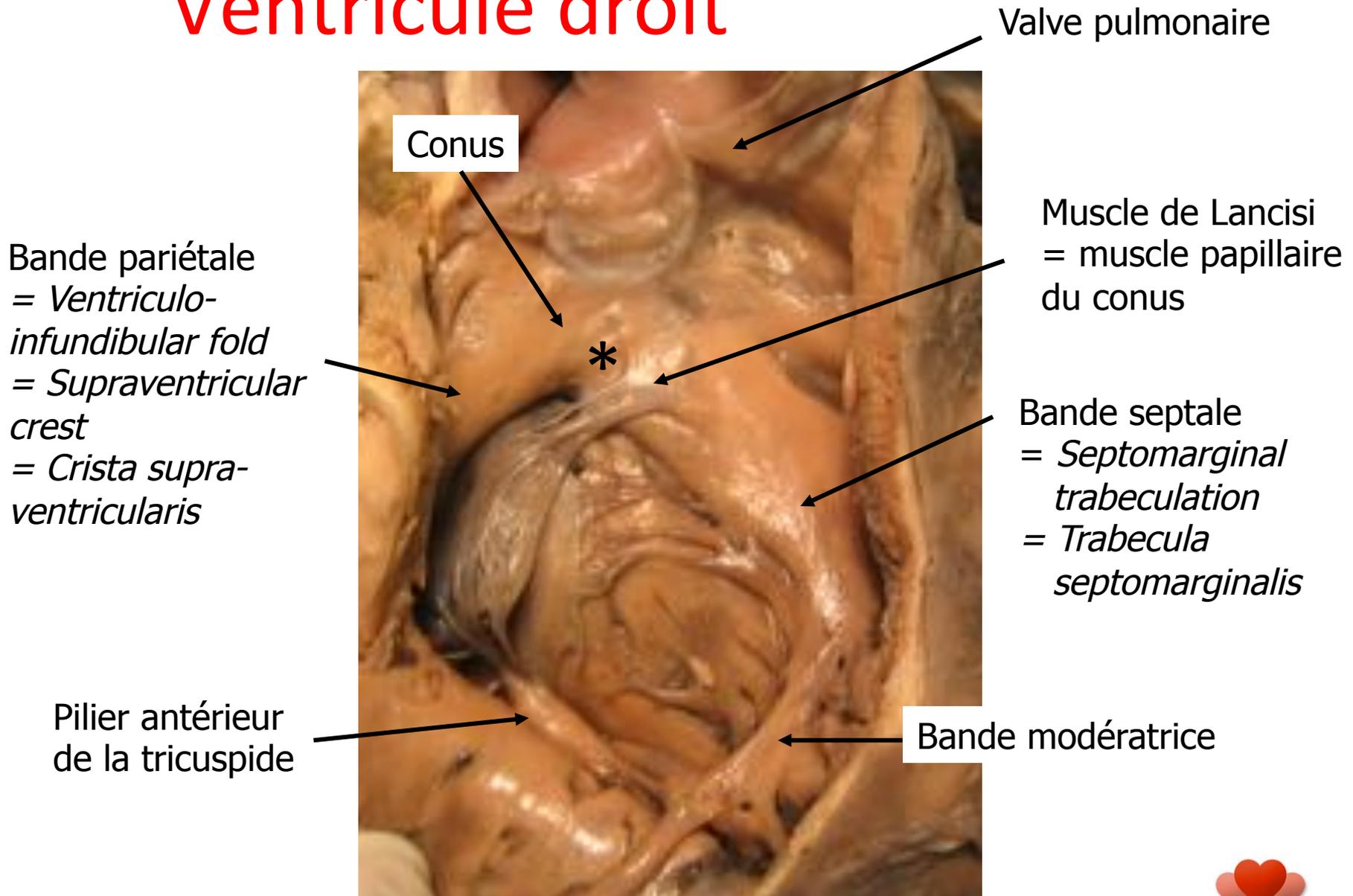


* septum primum
**septum secundum



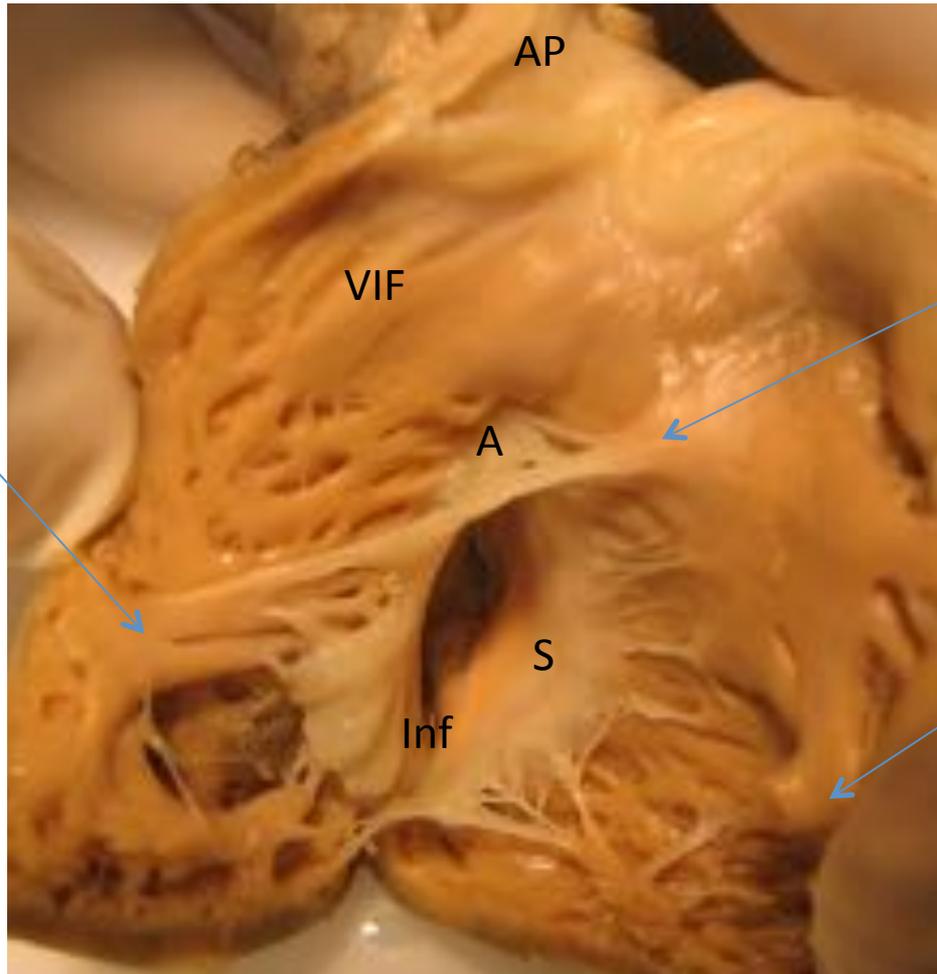


Ventricule droit



La valve tricuspide

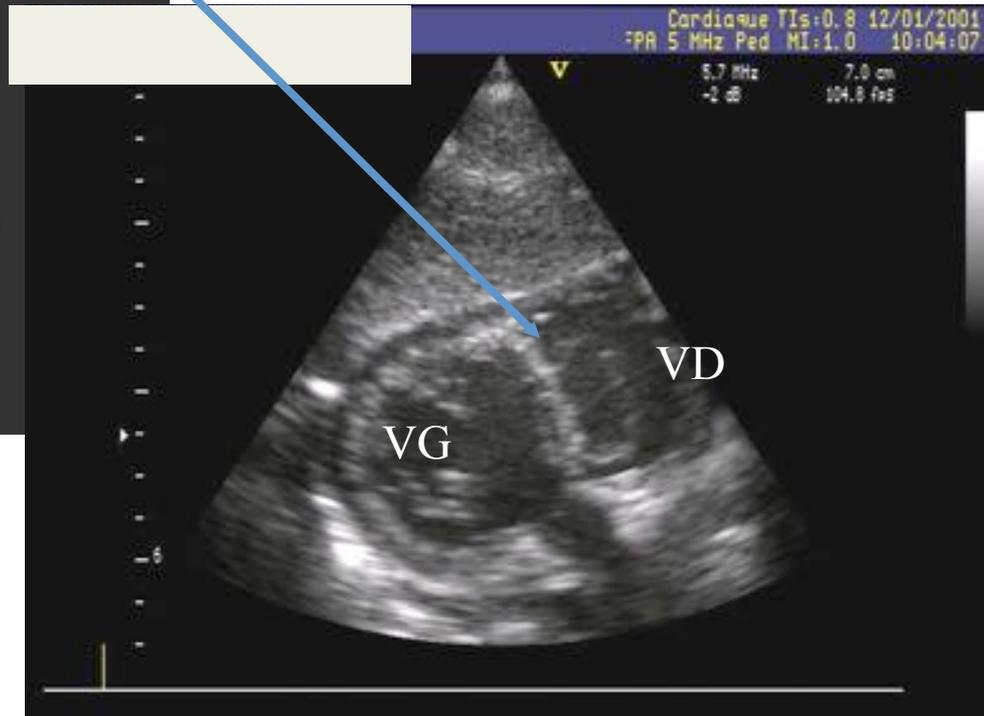
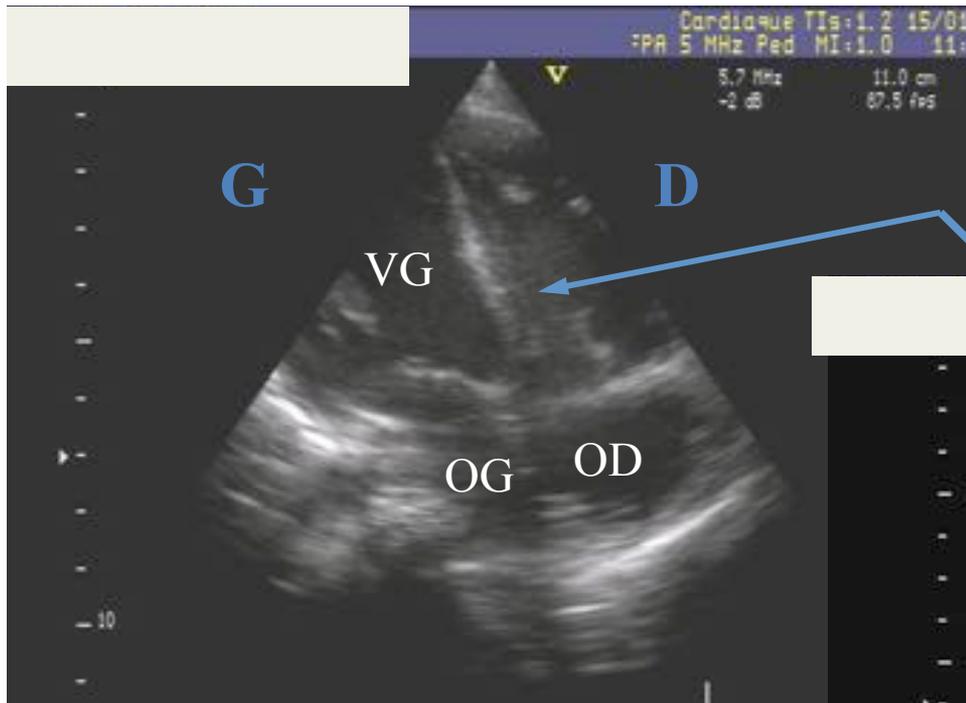
Pilier antérieur
de la tricuspide

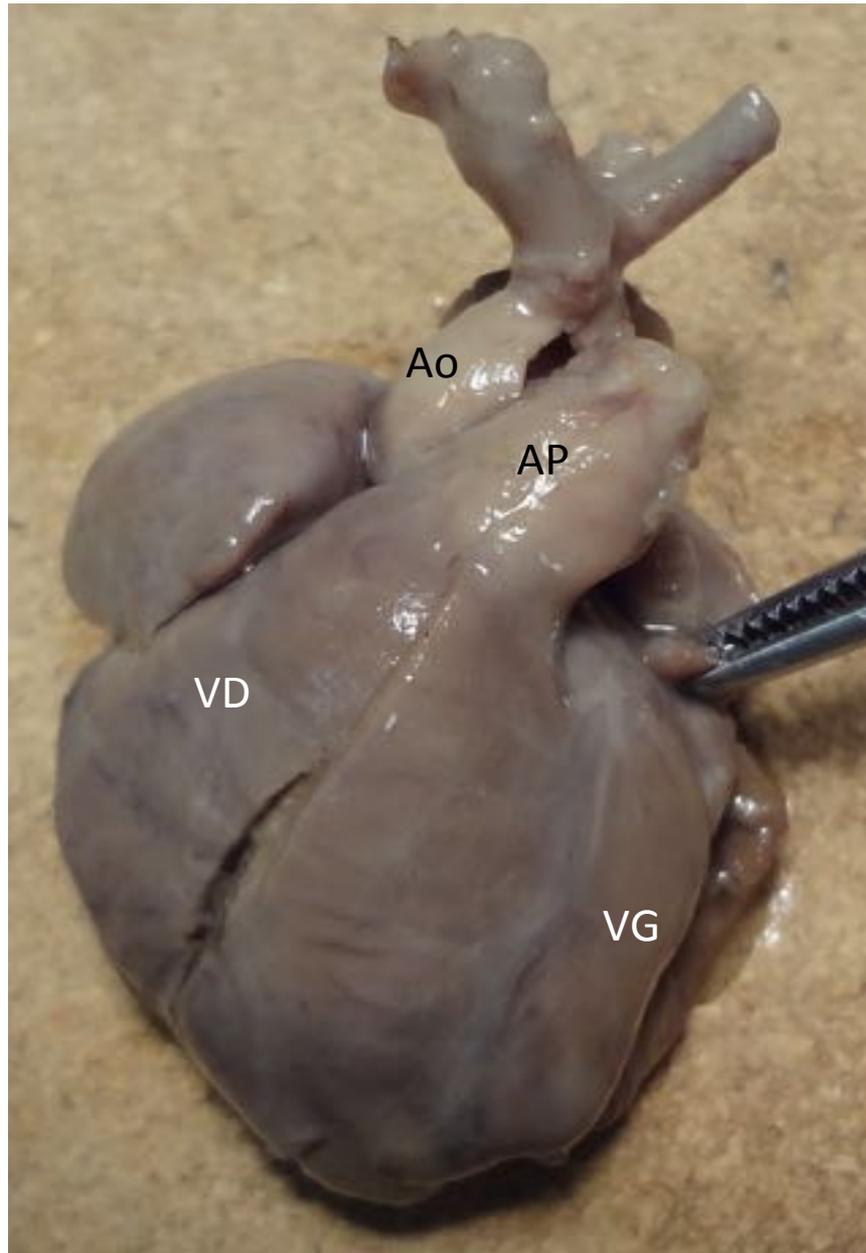


Muscle papillaire
du conus

Bande modératrice

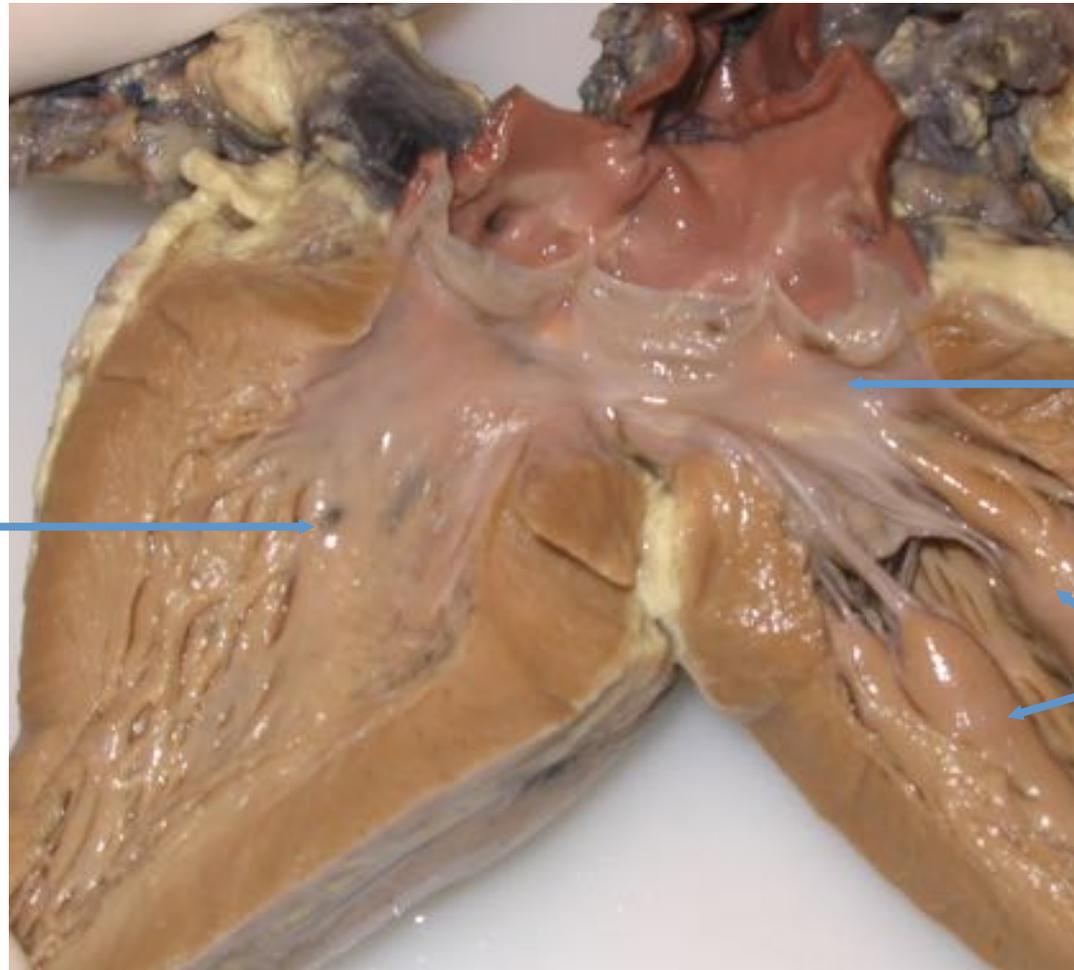
TRICUSPIDE : ATTACHES SEPTALES





Le ventricule gauche

Surface
septale
lisse



Mitrale

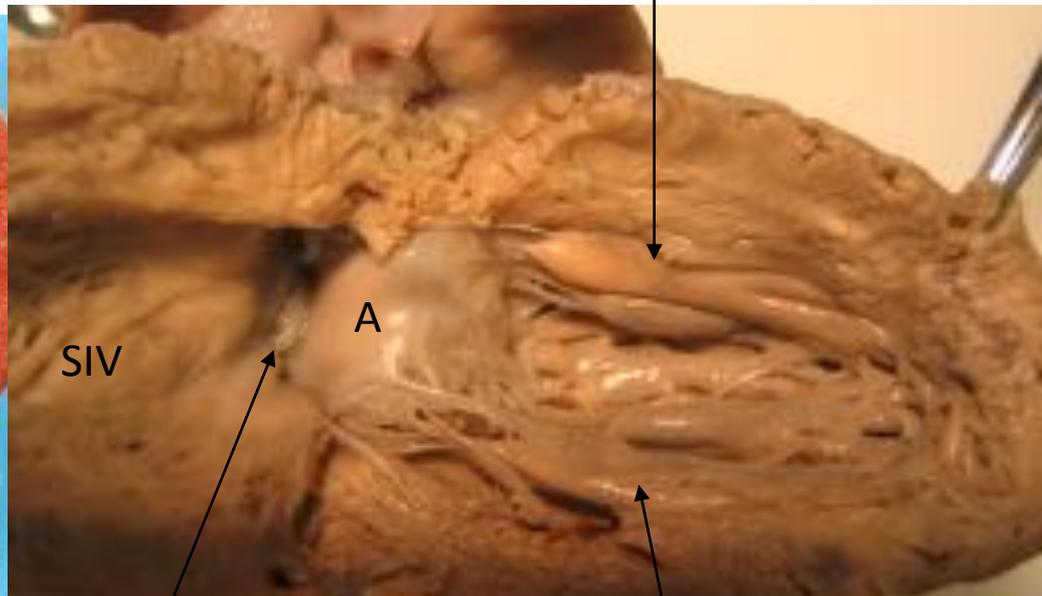
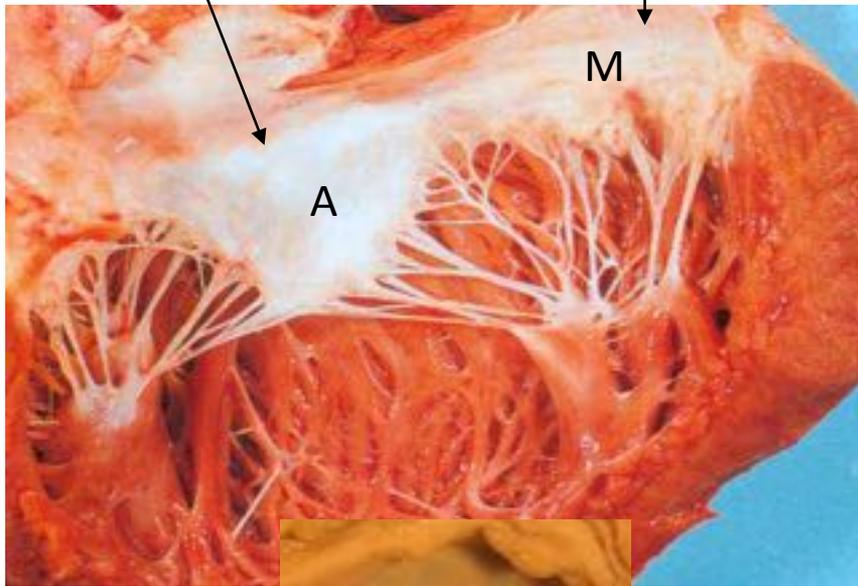
Piliers

La valve mitrale

Feuillet
antérieur
(aortique)

Feuillet
mural

Pilier antéro-externe

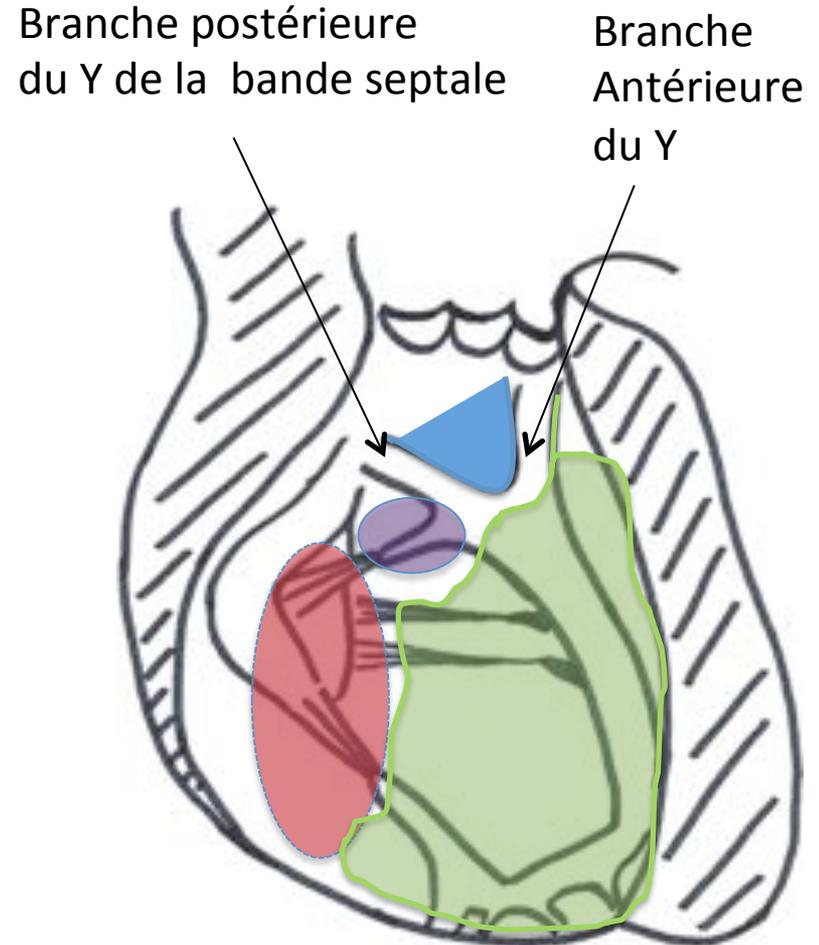


Valve aortique

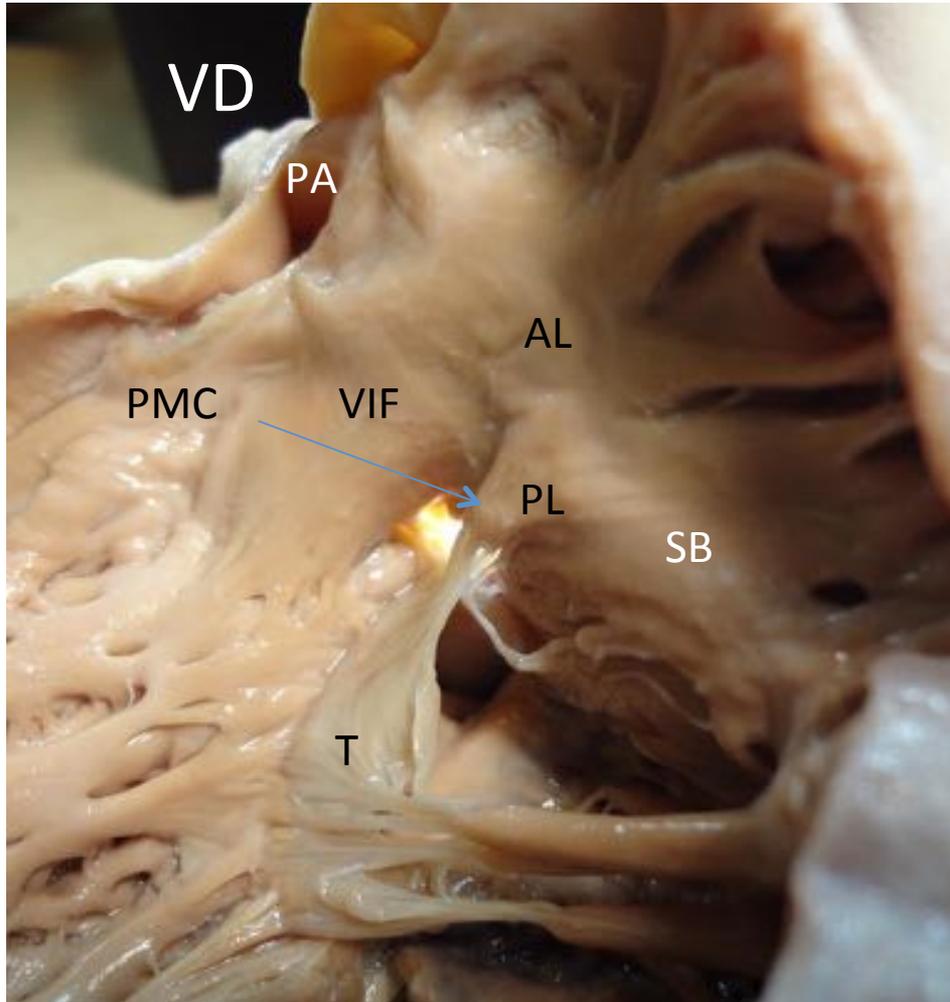
Pilier postéro-interne

Anatomie du septum interventriculaire

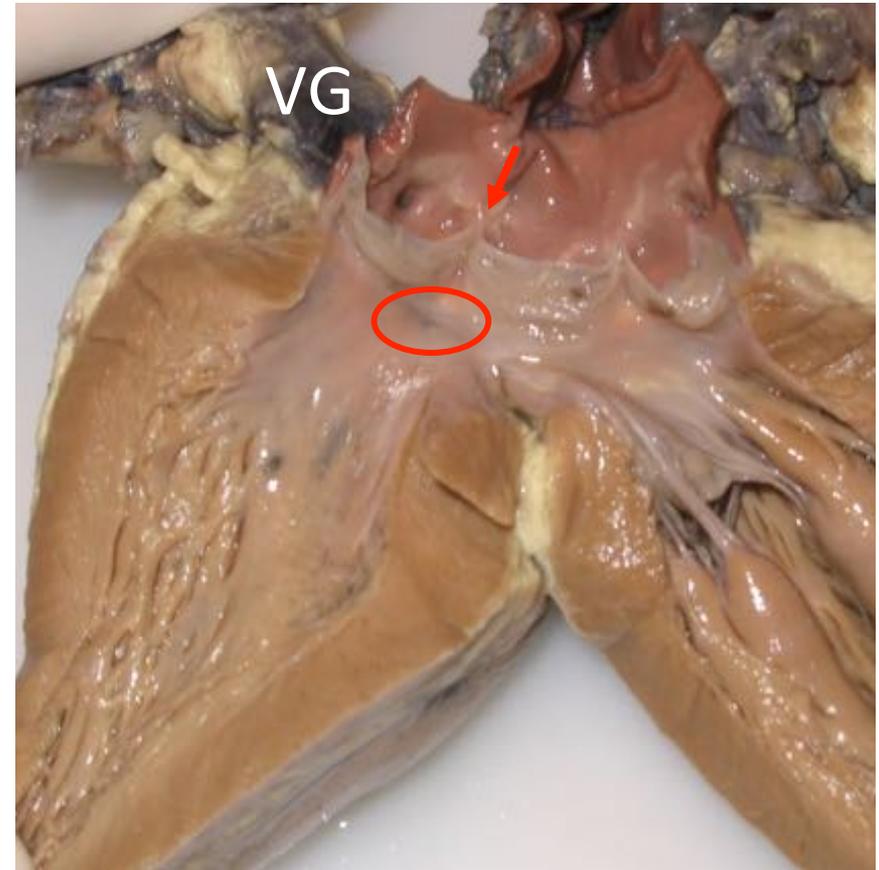
- ❑ Septum conal
 - = infundibulaire
 - = outlet septum
- ❑ Septum d'admission
 - = inlet septum
- ❑ Septum trabéculé
- ❑ Septum membraneux



Le septum membraneux

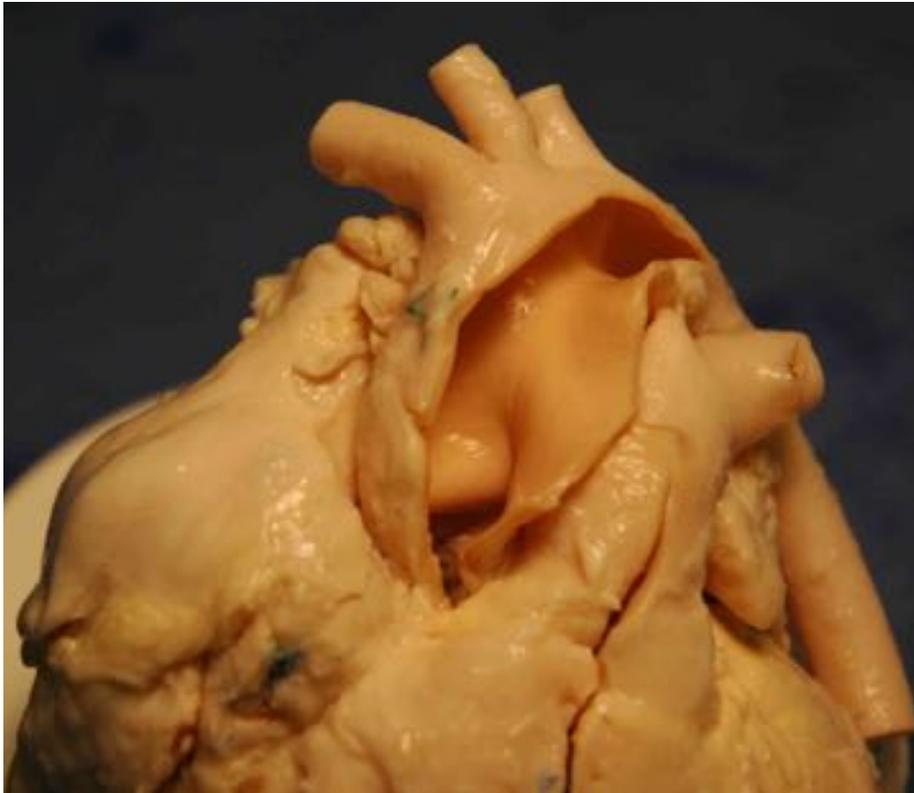


Muscle papillaire du conus



Commissure coro D / non coronaire

Les gros vaisseaux



- Artère pulmonaire au-dessus du VD, aorte au-dessus du VG
- Valve pulmonaire en avant et à gauche de la valve aortique (vx normoposés)
- LES VX SE CROISENT+++
- conus sous-pulmonaire
- continuité mitro-Ao

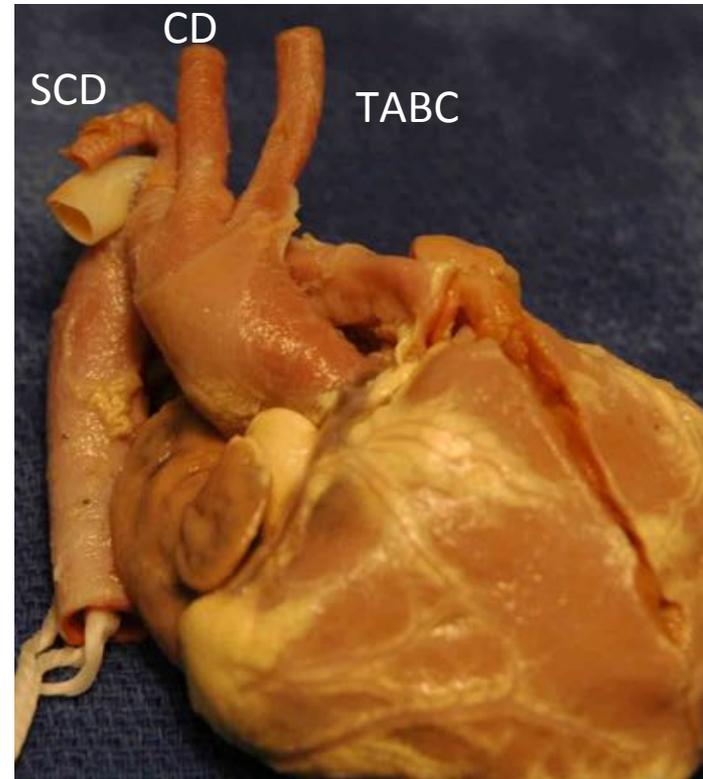
Crosse aortique

SCG



TABC

Crosse aortique normale
à gauche



Crosse aortique à droite

Anatomie des cardiopathies simples

Lucile HOUYEL

UMC Cardiologie Congénitale et Pédiatrique

Hôpital Necker-Enfants Malades-M3C

Université Paris-Descartes



Les cardiopathies « simples »

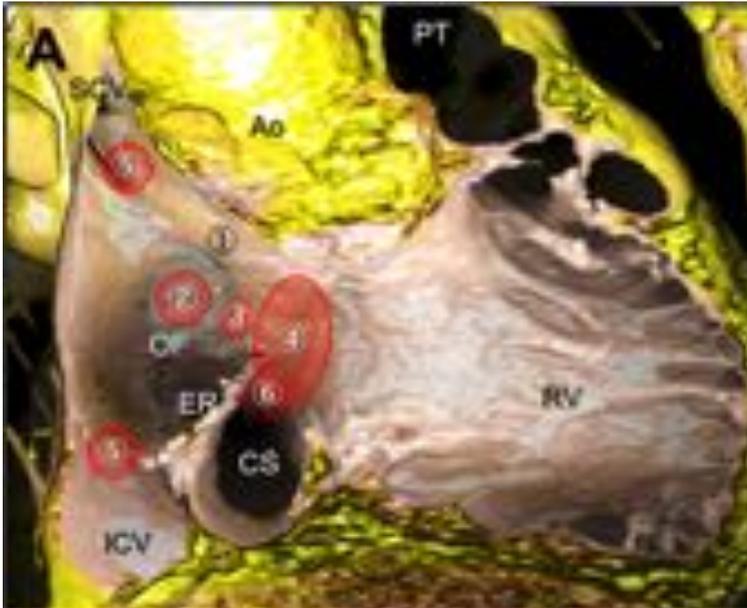
- CIA (communications interauriculaires)
- CIV (communications interventriculaires)
- CAV (canal atrioventriculaire)
- Sténose pulmonaire
- Sténose aortique et obstacles gauches



Les CIA

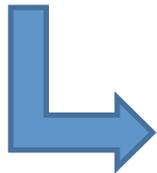
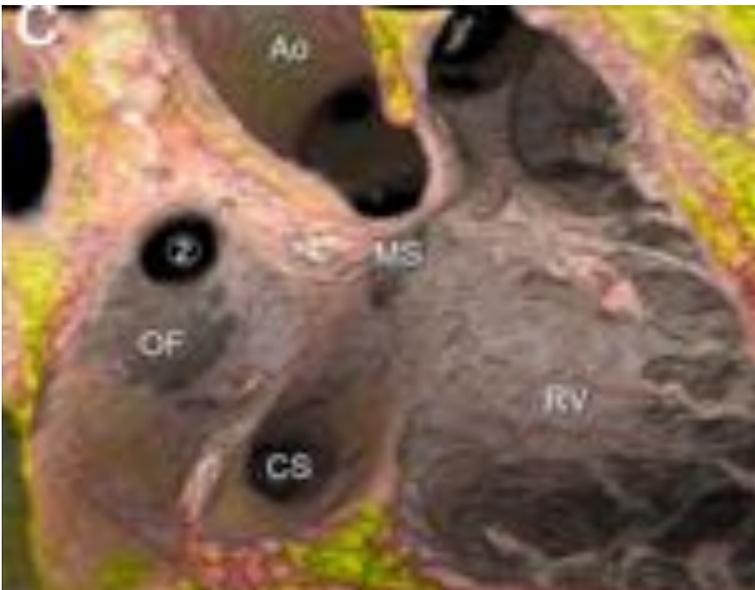


Communications interauriculaires



« Atrial septal defects »

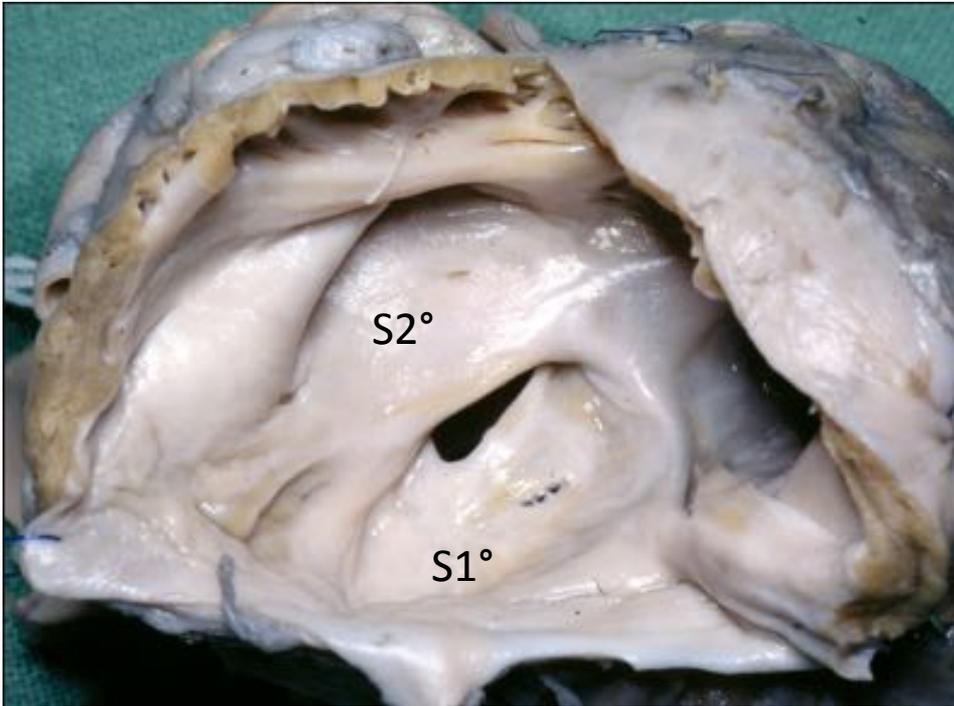
- Foramen ovale
- Ostium secundum
- Low septal defect
- Ostium primum : CAV (jonction AV commune)



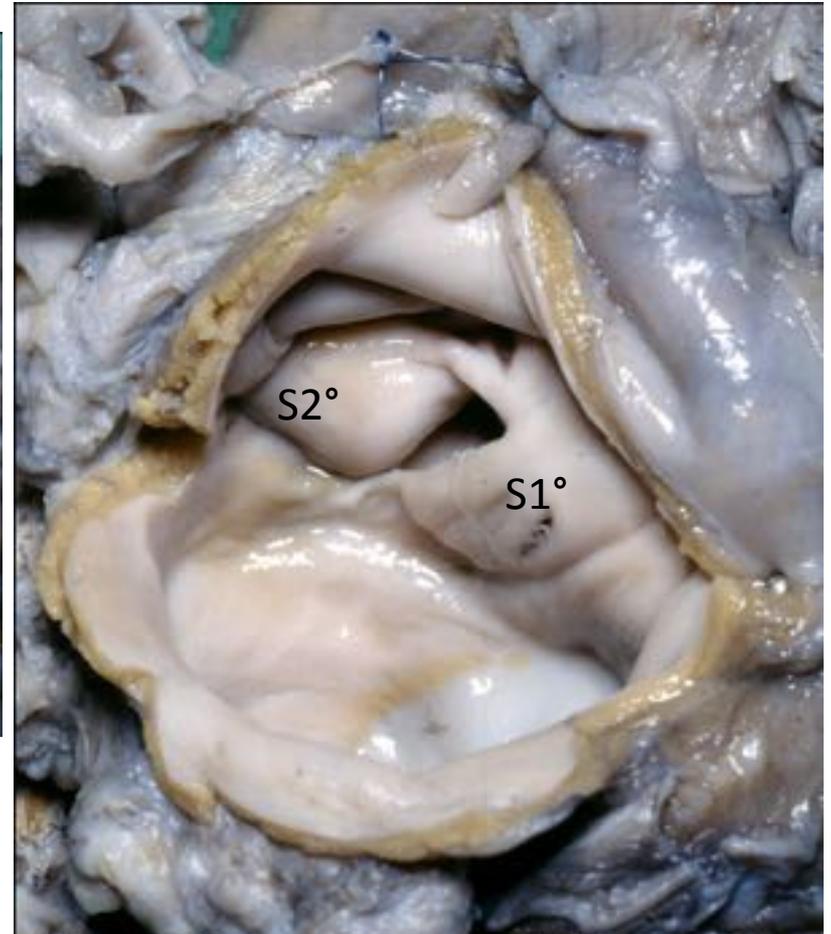
Autres CIA

- CIA type sinus venosus
- CIA type sinus coronaire

Foramen ovale

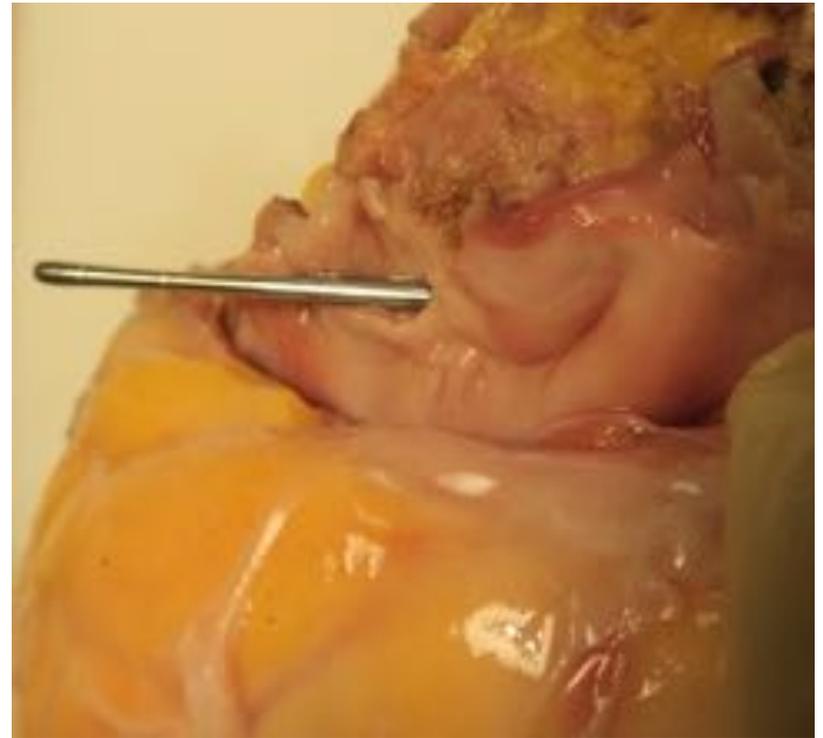
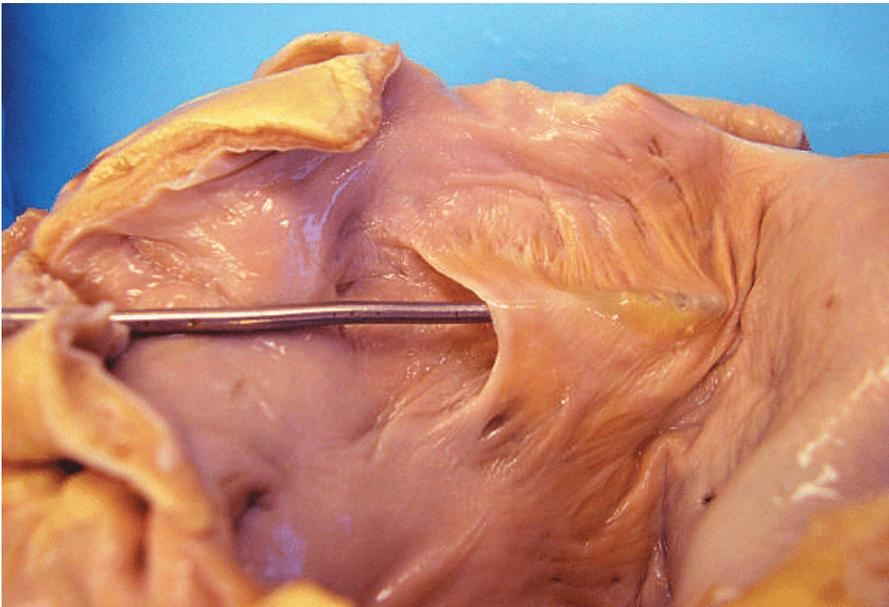


Oreillette droite



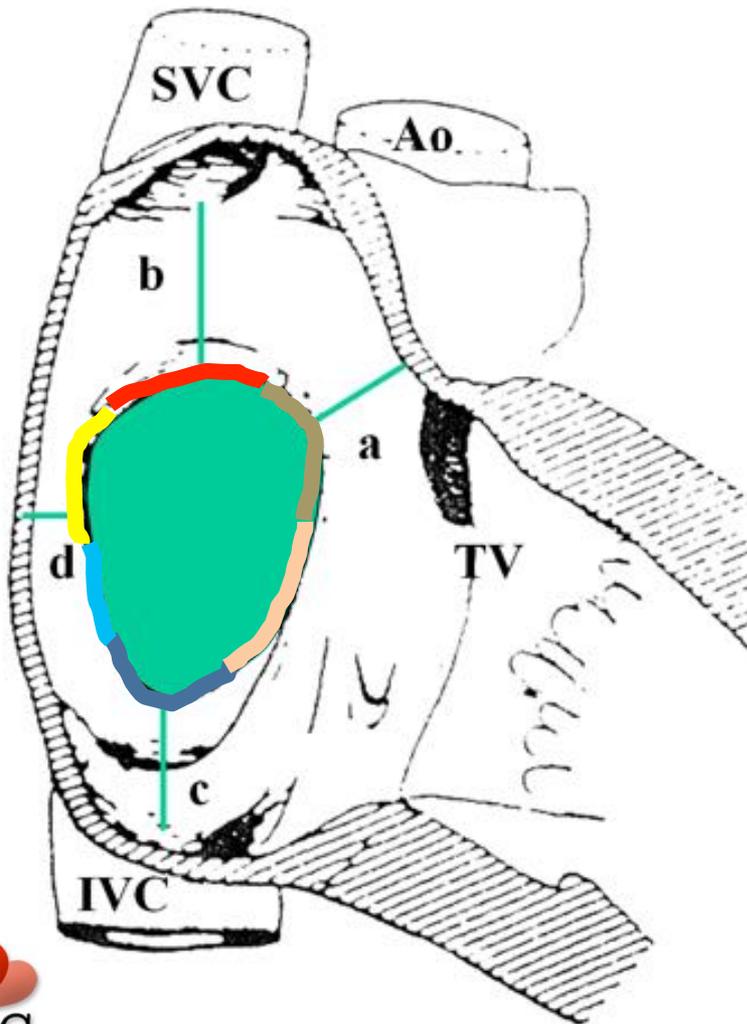
Oreillette gauche

Foramen ovale perméable

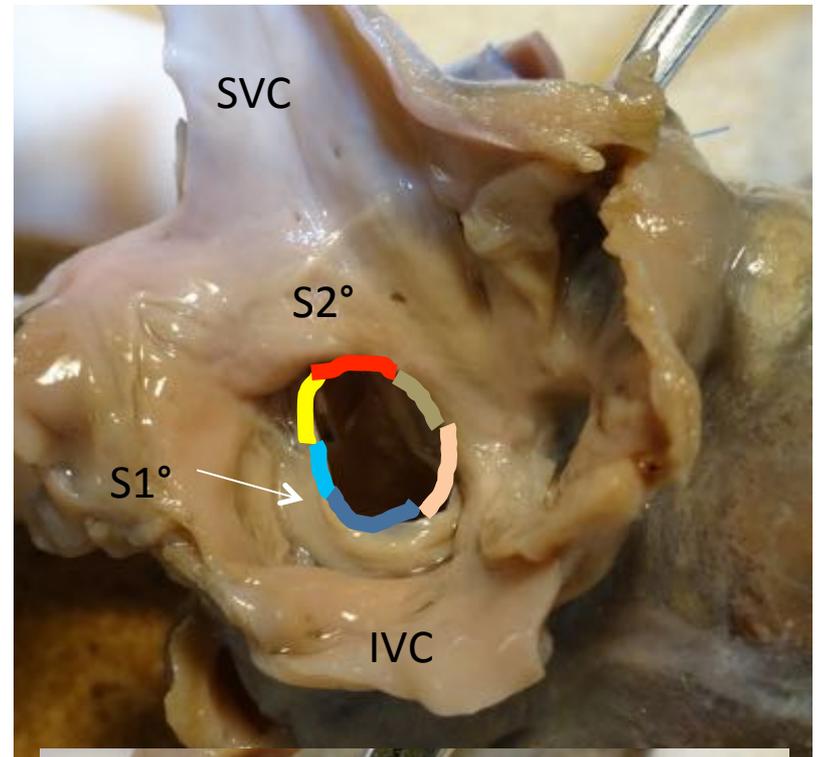
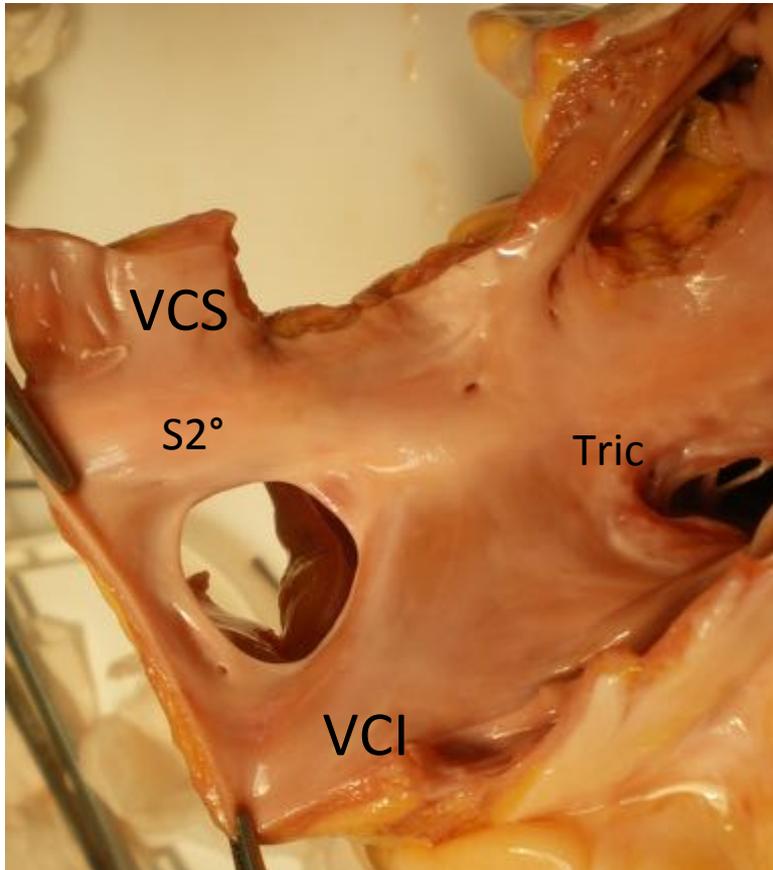


CIA type ostium secundum

- Rebord supérieur (cave supérieur)
- Rebord inférieur (cave inférieur)
- Rebord postéro-supérieur
- Rebord postéro-inférieur
- Rebord antéro-supérieur (aortique)
- Rebord antéro-inférieur



CIA type ostium secundum



CIA type ostium secundum « double »

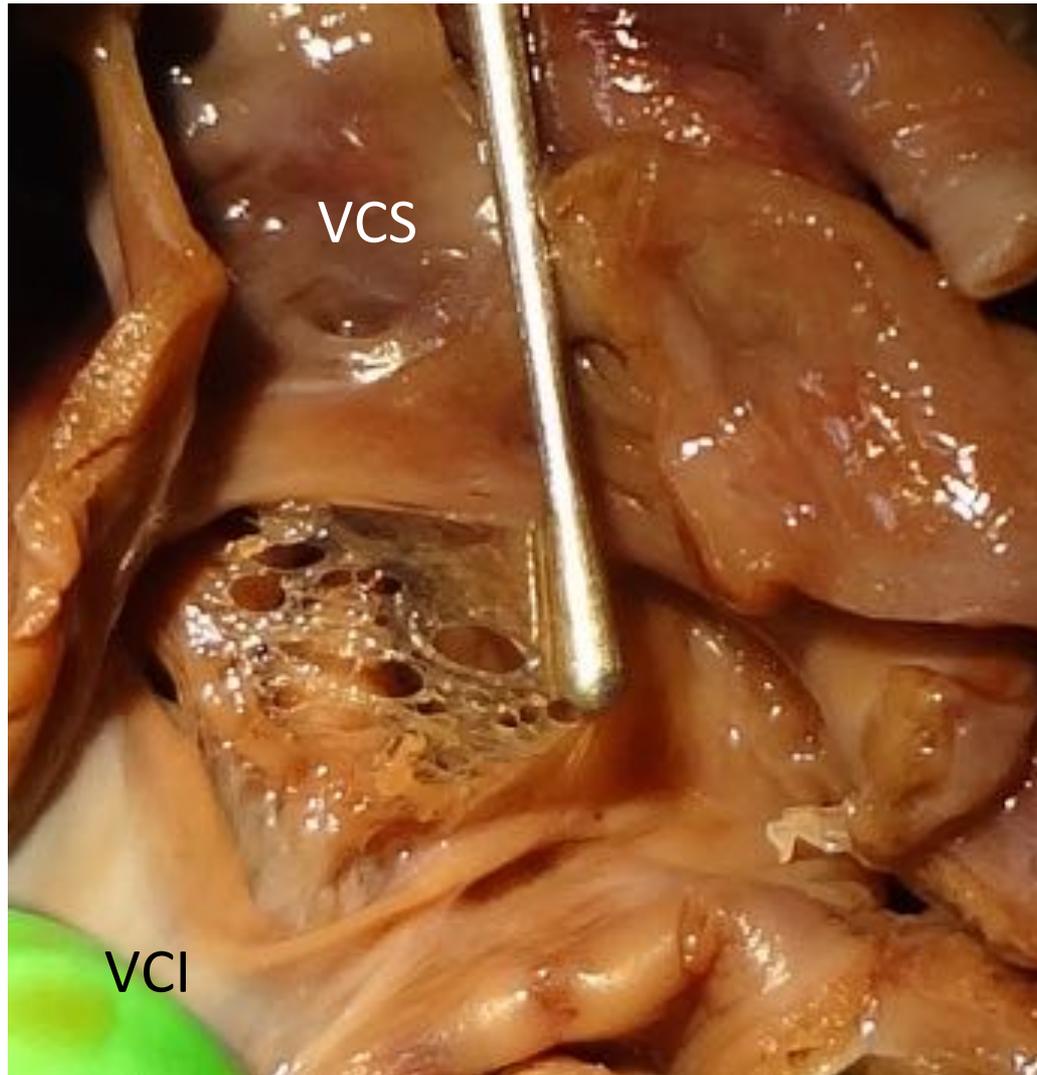


Oreillette droite



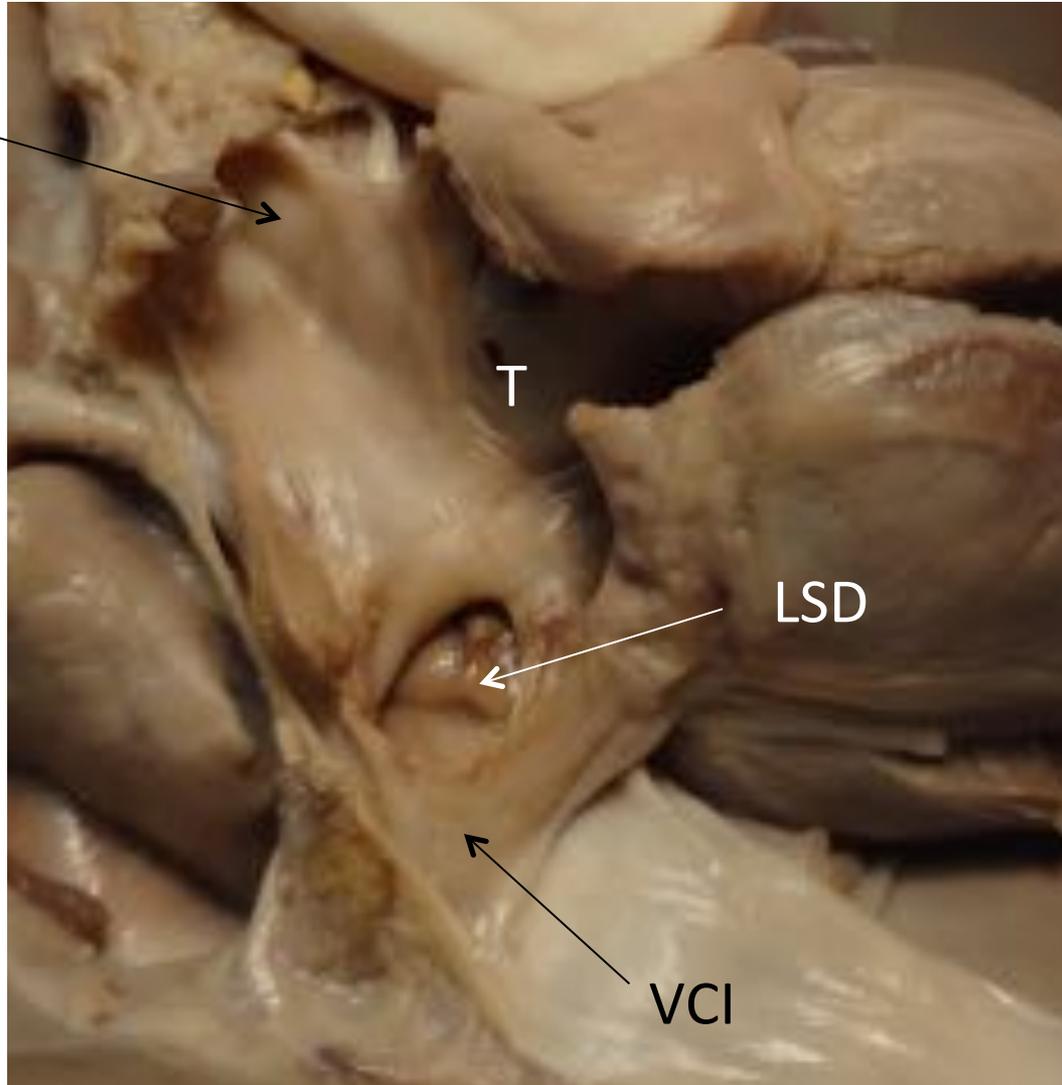
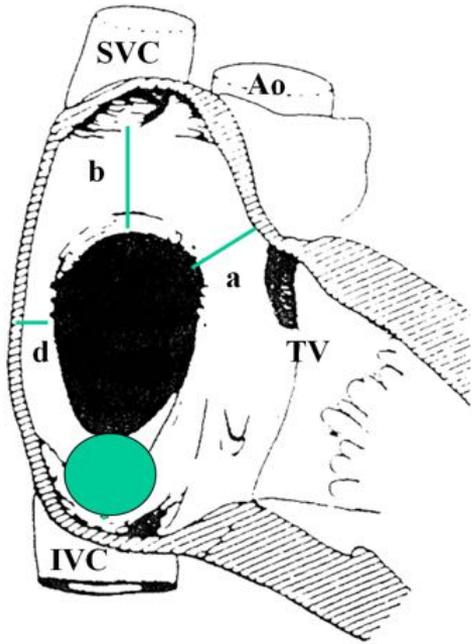
Oreillette gauche

Septum primum multiperforé

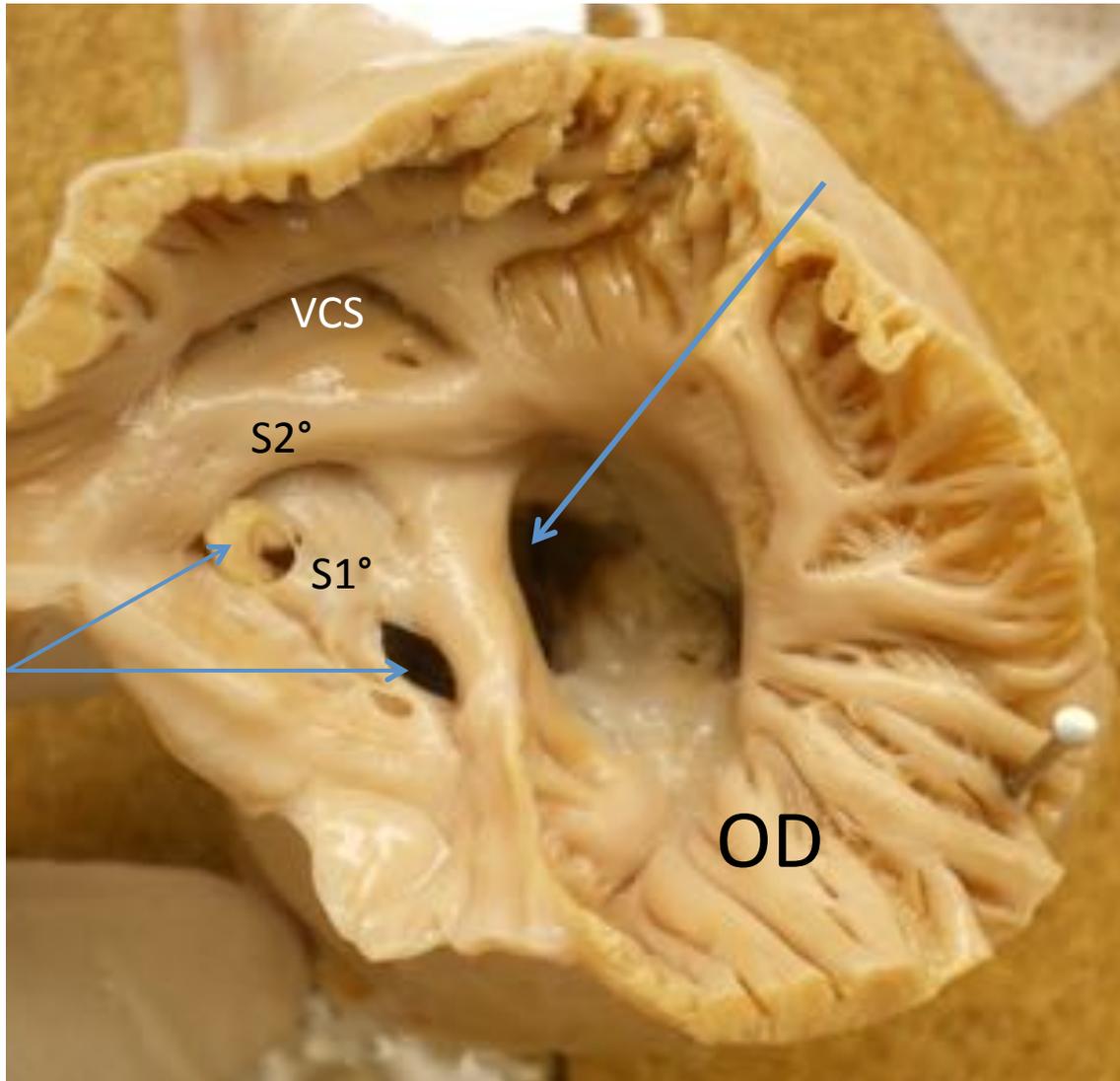


CIA type low septal defect

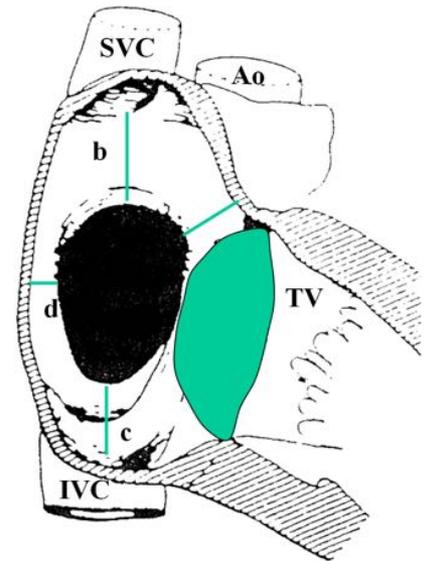
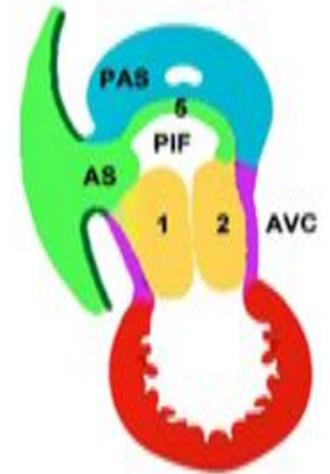
VCS



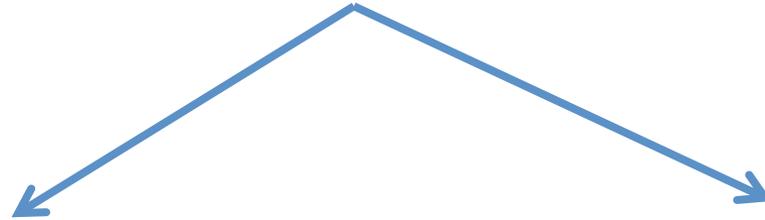
CIA de type ostium primum



CIA type ostium secundum



Communications interauriculaires



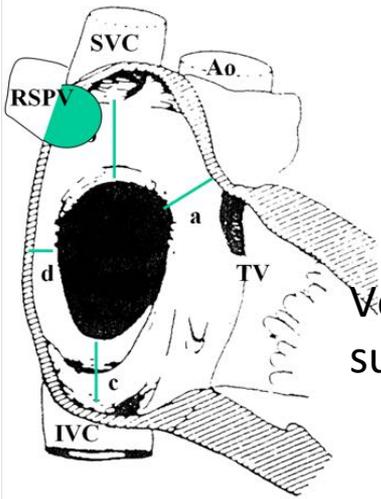
« Atrial septal defects »

- Foramen ovale
- Ostium secundum
- Low septal defect
- Ostium primum : CAV
(jonction AV commune)

Autres CIA

- CIA type sinus venosus
- CIA type sinus coronaire

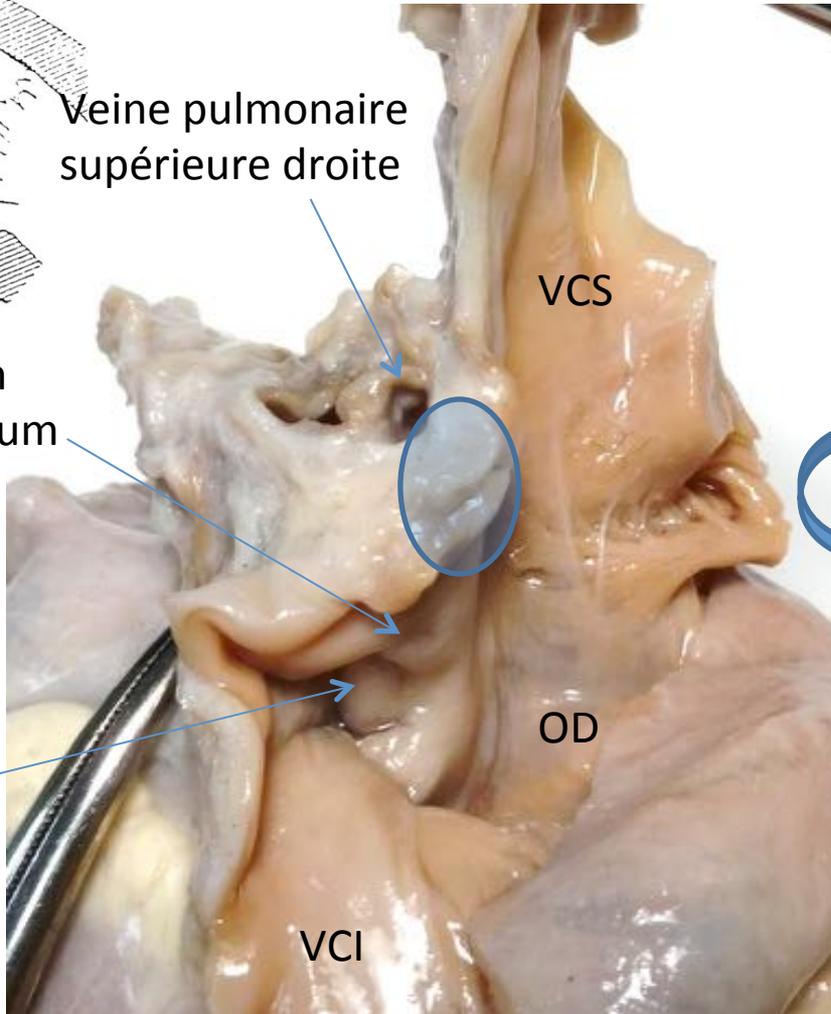
CIA type sinus venosus supérieur



Veine pulmonaire supérieure droite

Septum secundum

Fosse ovale



- Fusion anormale des parois de la VPSD et de la VCS
- Apoptose
- Communication interauriculaire au-dessus du septum secundum

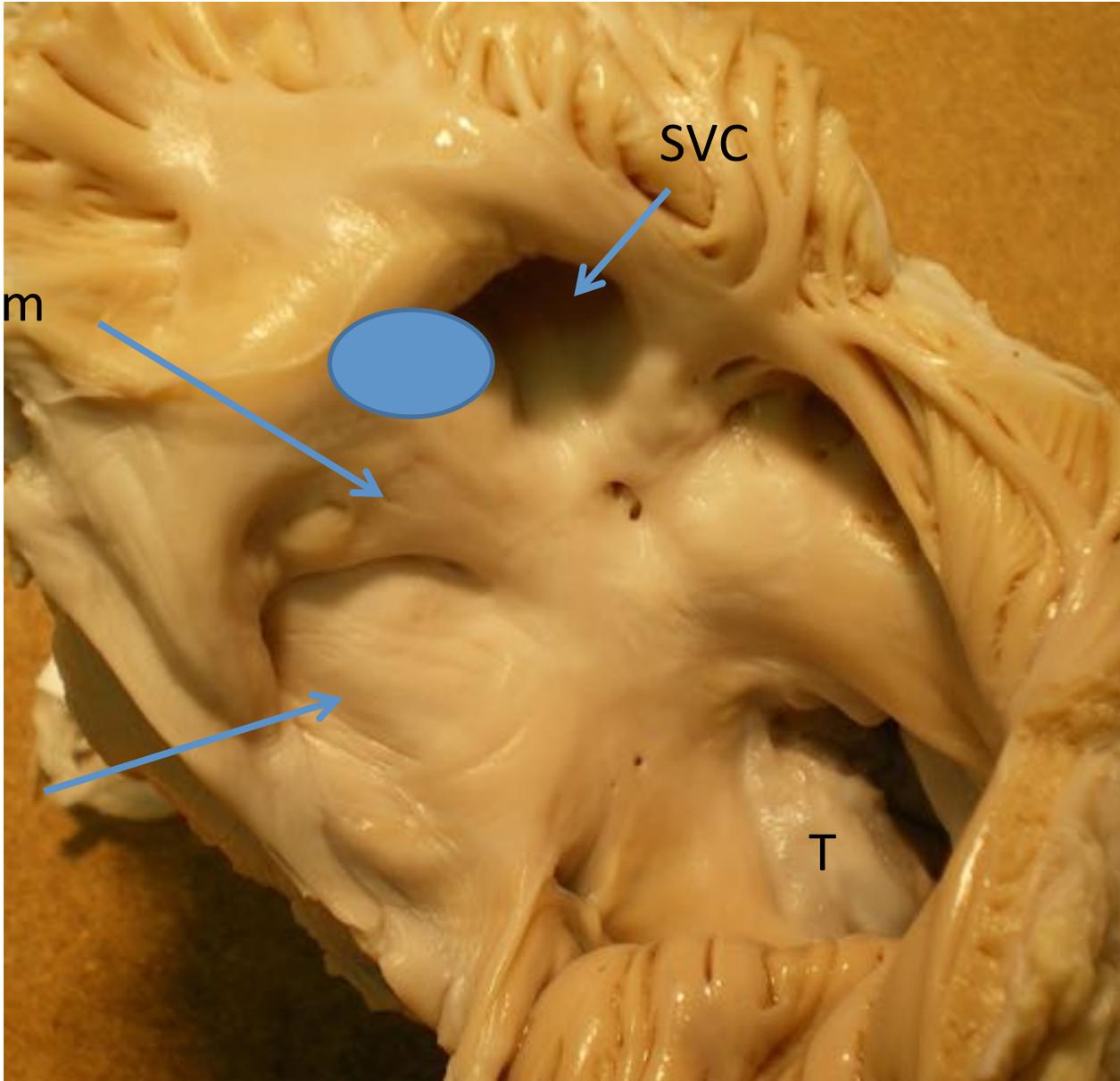
Septum secundum

SVC

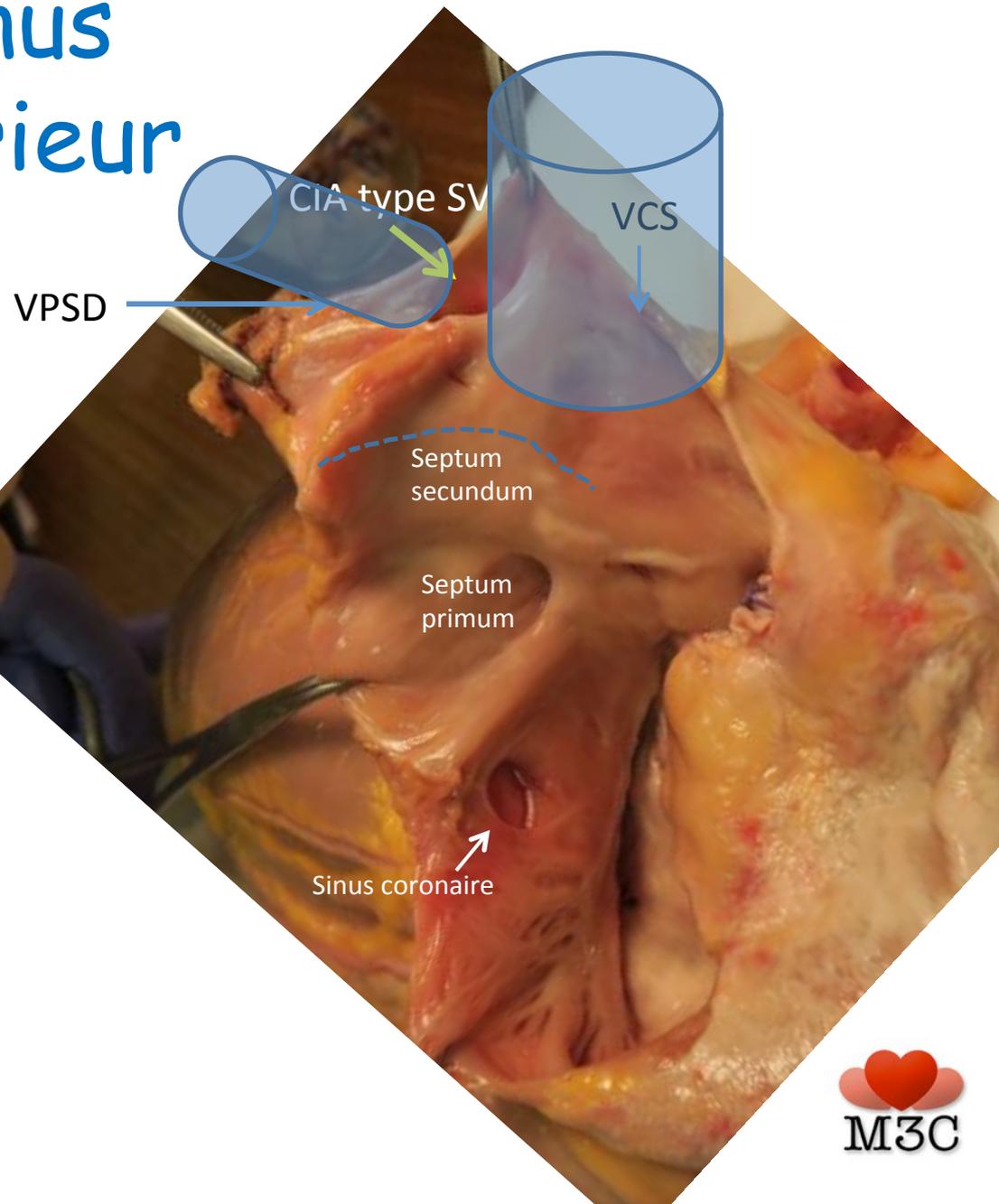


Oval fossa

T

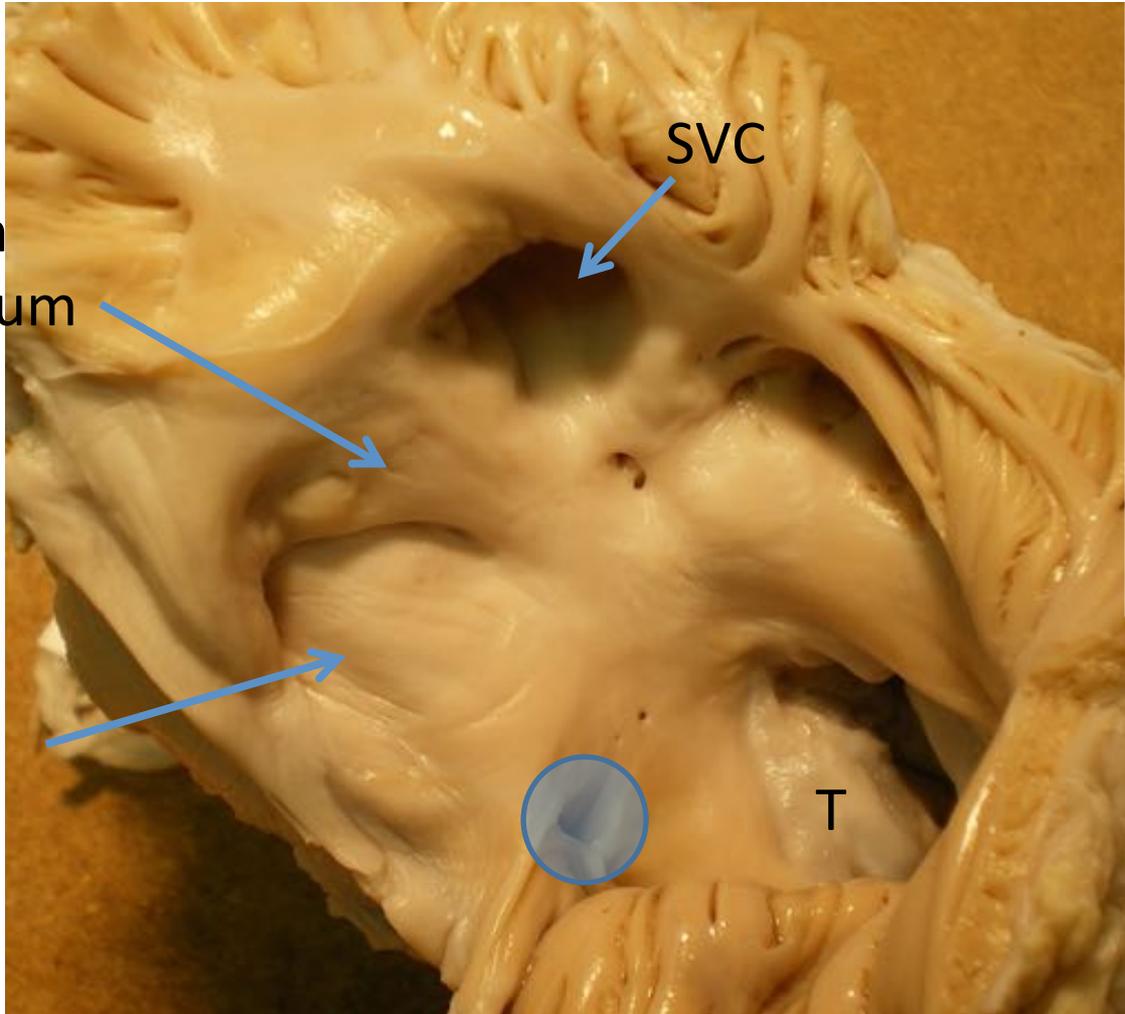


CIA type sinus venosus supérieur



- La VCS chevauche la communication interauriculaire
- La CIA est située au-dessus du septum secundum

CIA type sinus coronaire

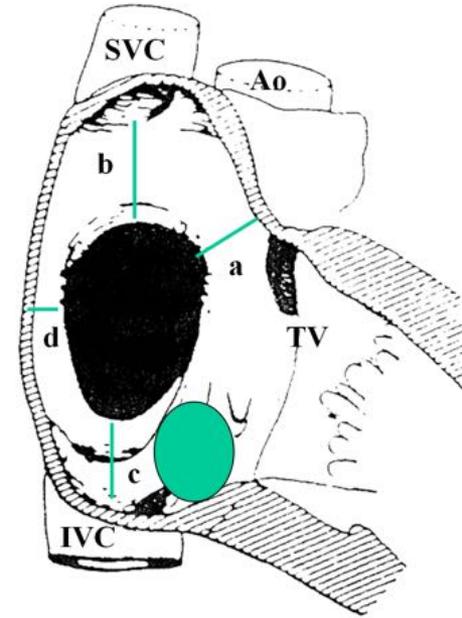


Septum secundum

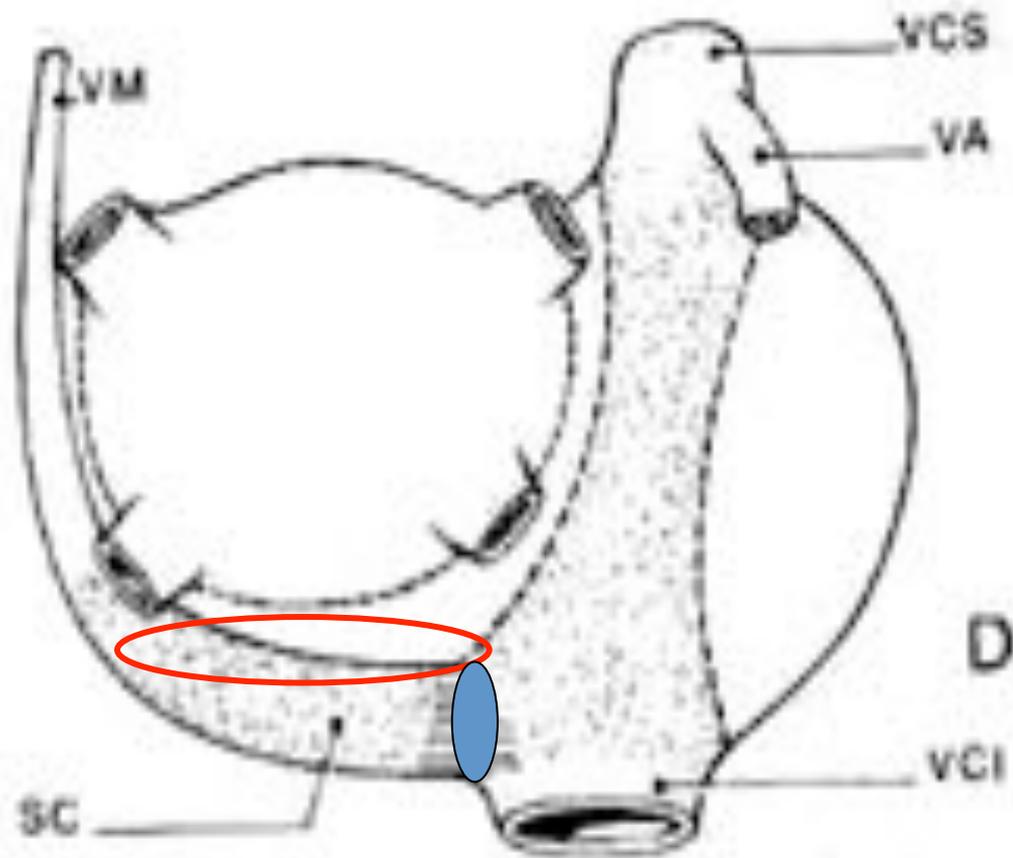
SVC

Oval fossa

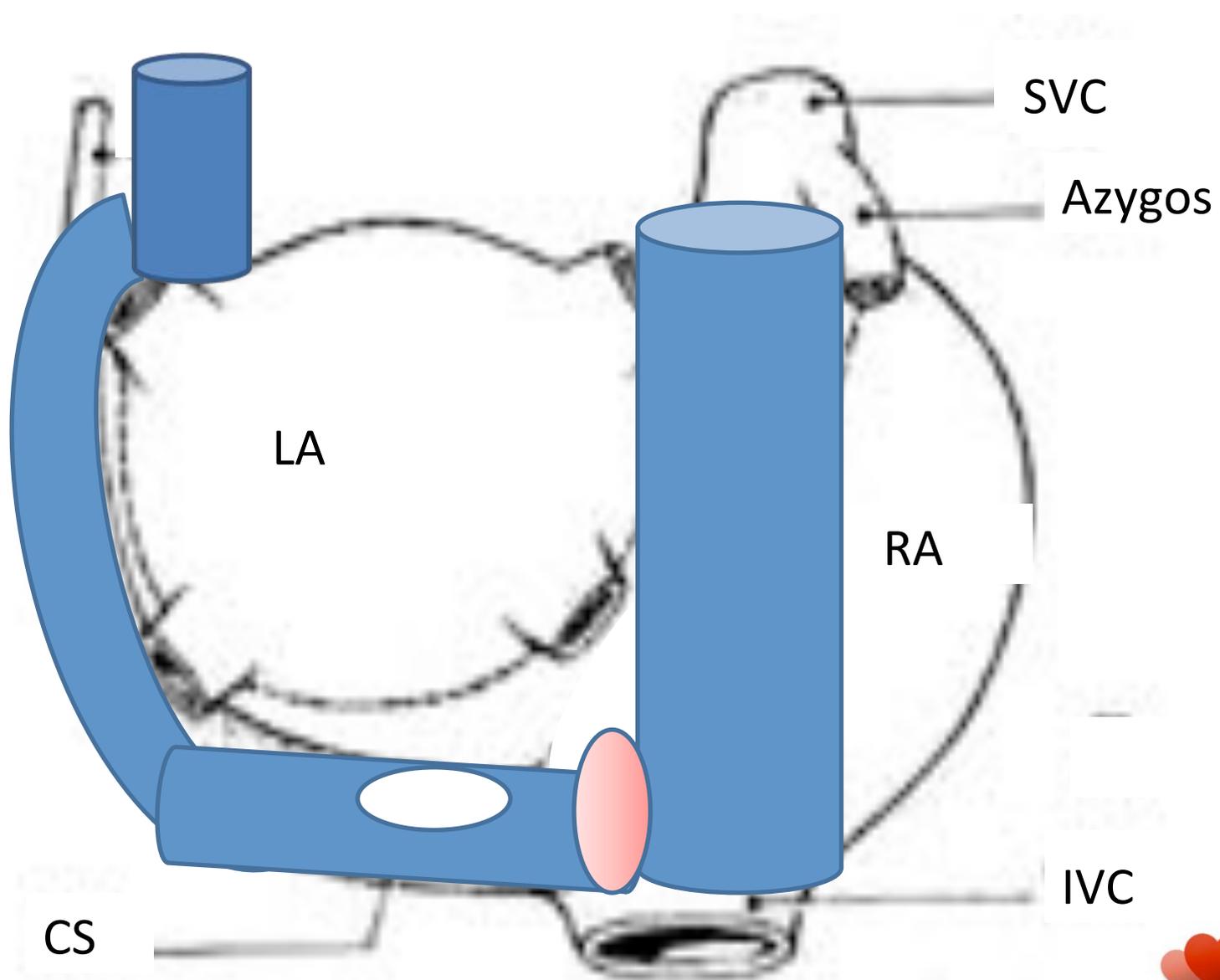
T



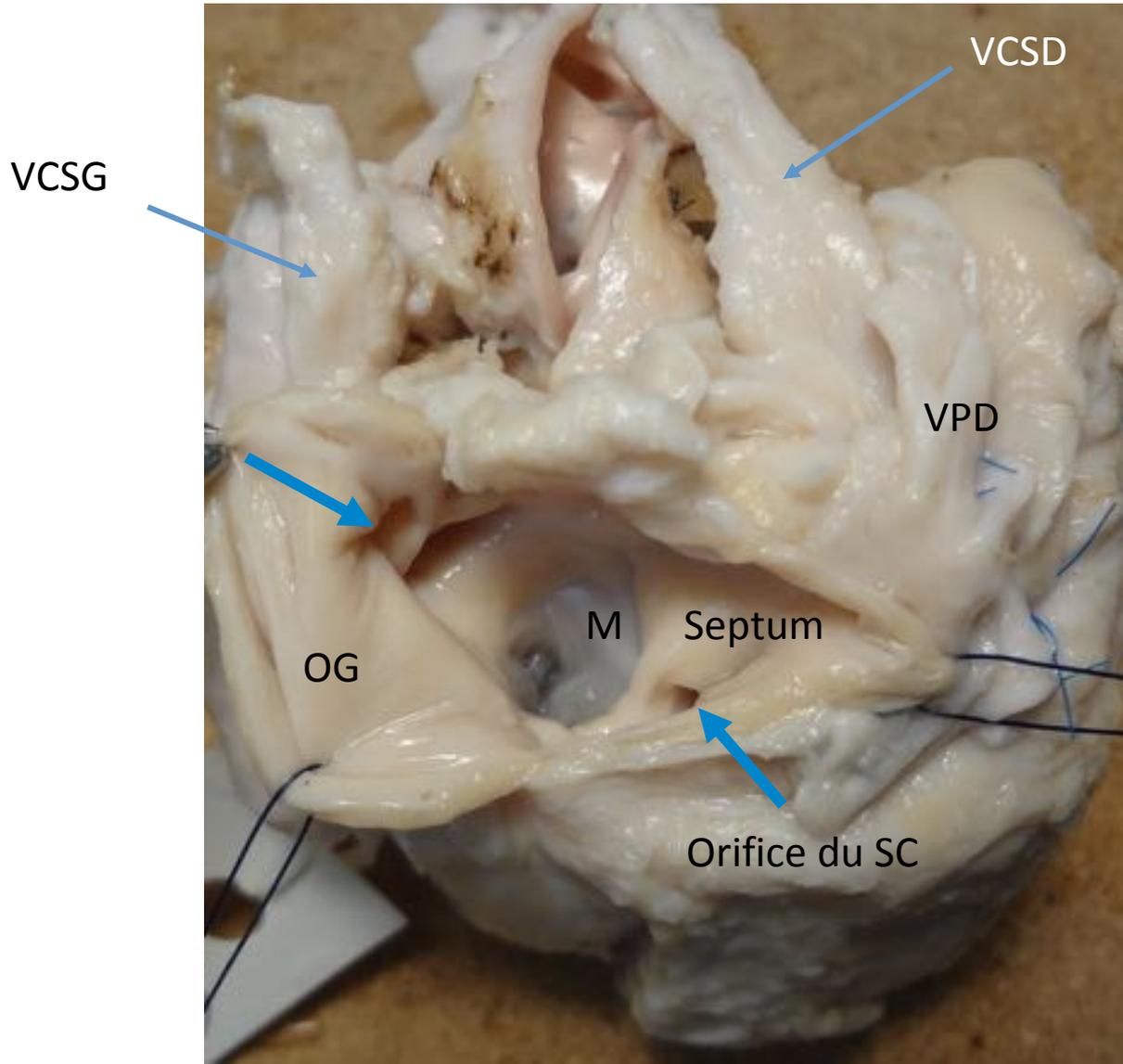
CIA type sinus coronaire



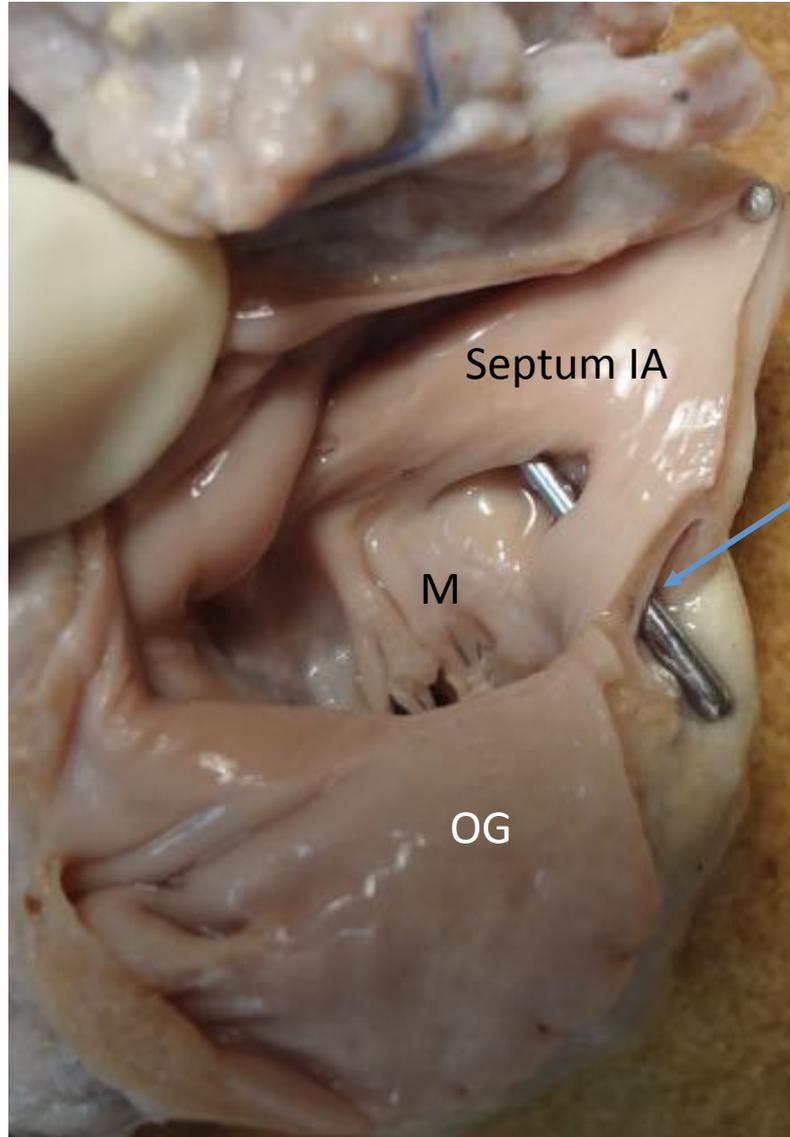
- Incorporation anormale de la corne gauche du sinus veineux dans l'oreillette gauche
- « Unroofed coronary sinus »
- Total ou partiel
- VCSG : 2/3



CIA type sinus coronaire: Totally unroofed coronary sinus



CIA type sinus coronaire: Partialement unroofed coronary sinus



Sinus coronaire

Les CIV



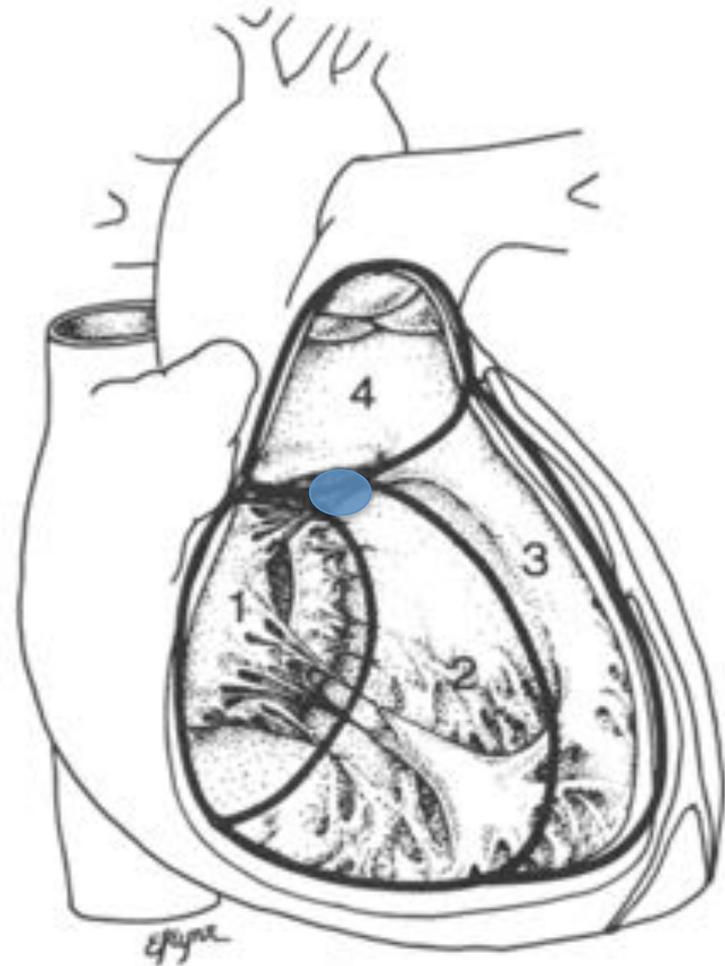
Classification et nomenclature des CIV

- ❑ La plus fréquente de toutes les cardiopathies congénitales...
- ❑ Mais une des plus controversées!
- ❑ Historiquement : deux approches principales
 - ❑ Géographie
 - ❑ « Borders »



International Society for Nomenclature of
Paediatric and Congenital Heart Disease

Geographie



Van Praagh R et al. J Am Coll Cardiol 1989

Approche géographique



Stella and
Richard
VAN PRAAGH
Boston



Paul
WEINBERG
Philadelphia

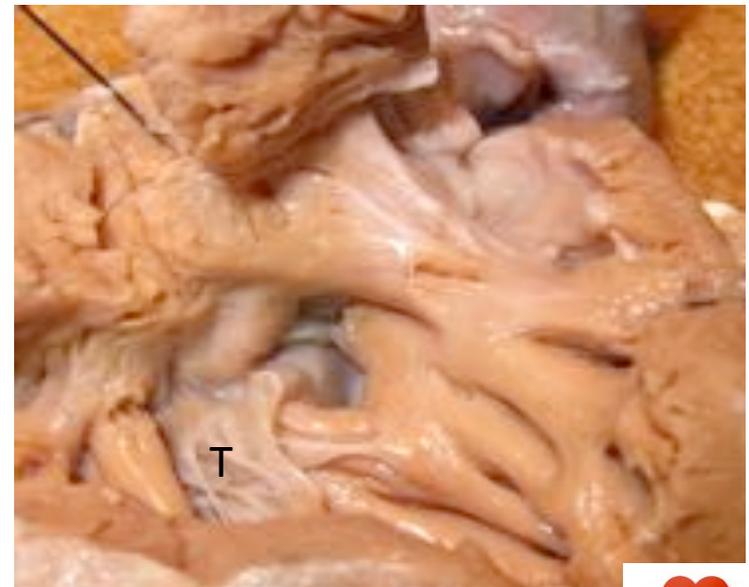
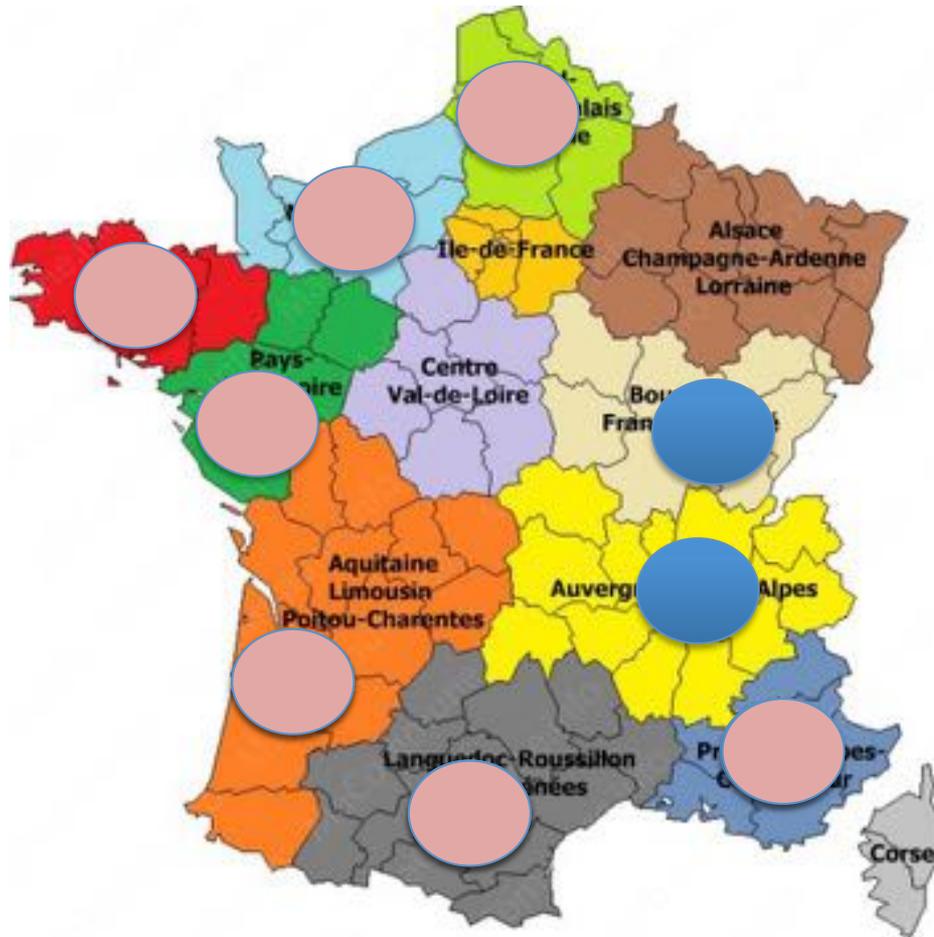


- Conoventriculaire
 - Périmembraneuse
 - Malalignement
- Conale
- Type CAV
- Musculaire

- Conoventriculaire
 - Périmembraneuse
 - Périmembraneuse à bords musculaires
- Malalignement
- « Conal septal »
- Type CAV
- Musculaire

- 1 : Subartérielle
- 2 : Périmembraneuse
- 3 : Inlet
- 4 : Musculaire

« Borders »



Approche basée sur les rebords



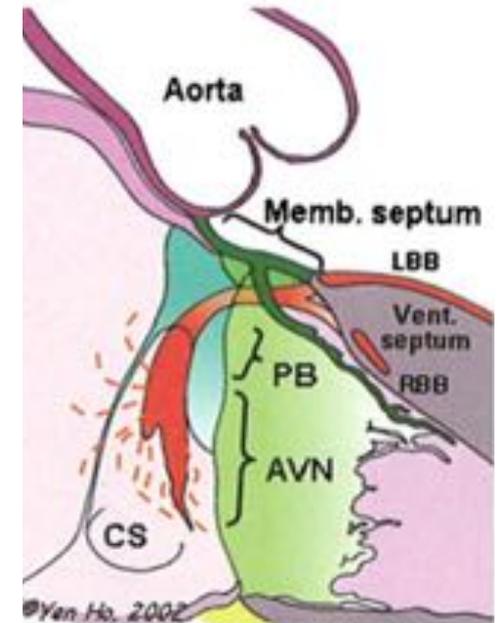
Bob
ANDERSON
London

- ❑ Basée sur les caractéristiques anatomiques des rebords (borders) de la CIV :
 - ❑ Continuité fibreuse Ao-tricuspidale et tricuspide-mitrale
 - ❑ *Périmembraneuses*
 - ❑ Entièrement musculaires
 - ❑ *Musculaires*
 - ❑ Continuité fibreuse Ao-pulmonaire
 - ❑ *Juxta-artérielles et doubly committed*

- ❑ Périmembraneuse
 - Centrale
 - Inlet
 - Outlet
 - Avec malalignement des septa interA et interV (straddling et overriding tricuspide)
- ❑ Muscular
 - Inlet
 - Outlet
 - Trabéculée apicale
- ❑ Juxta-artérielle, doubly committed

Géographie ou rebords?

- ❑ Géographie
 - ❑ Plus intuitive pour les cliniciens et les échocardiographistes
 - ❑ Lien avec l'embryologie
 - ❑ Diagnostic anténatal
- ❑ Rebords
 - ❑ Chirurgiens : localisation des voies de conduction
 - ❑ Bords musculaires : protégées
 - ❑ « pérимembraneuses » : vulnérables



Les 4 principaux types de CIV

Muscle papillaire du conus (Lancisi)

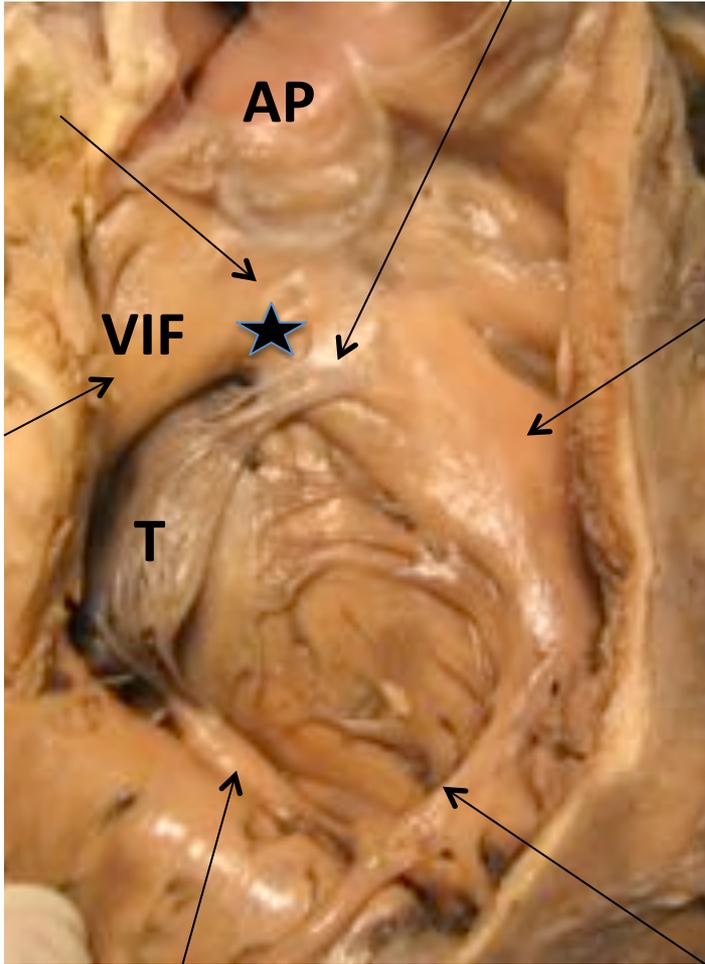
Conus sous-pulmonaire

AP

VIF

Ventriculo-infundibular fold

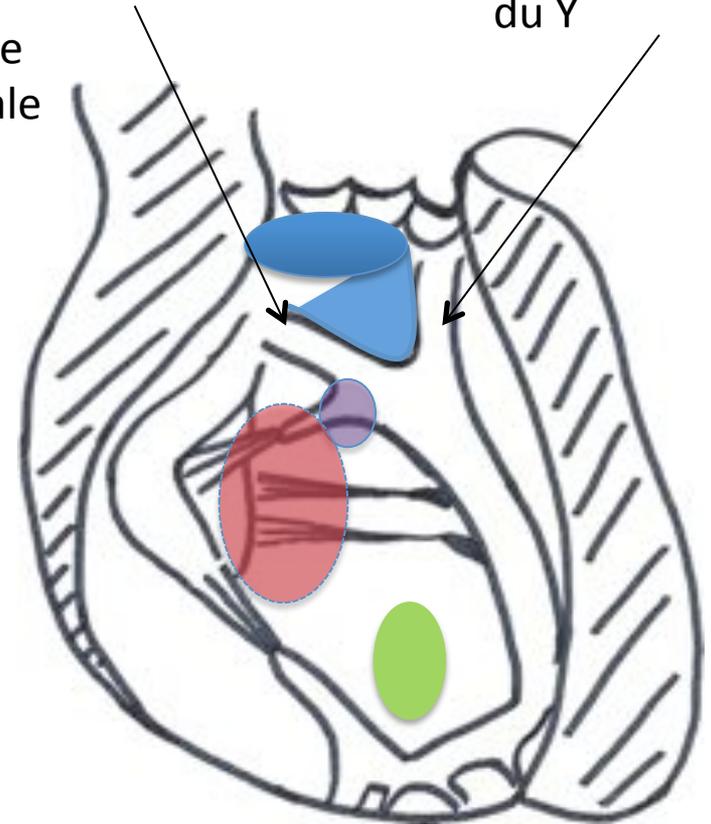
T



Branche postérieure du Y de la bande septale

Branche Antérieure du Y

Bande septale



Pilier antérieur de la tricuspide

Bande modératrice

Holes between the ventricles – reaching consensus: A report from the International Society for the Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease.

Lopez L. et al.
Ann Thorac Surg 2018

❑ Perimembranous or central VSD (07.10.01)

❑ Inlet VSD without a common atrioventricular junction (07.14.05)*

- Inlet VSD without atrioventricular septal malalignment without a common AV junction and with perimembranous extension (07.10.02)
- Inlet VSD with atrioventricular septal malalignment and without a common AV junction (07.14.06)
- Inlet muscular VSD (07.11.02)

❑ Trabecular muscular VSD (07.11.01)

- Trabecular muscular VSD: Midseptal (07.11.04)
- Trabecular muscular VSD: Apical (07.11.03)
- Trabecular muscular VSD: Postero-inferior (07.11.12)
- Trabecular muscular VSD: Anterosuperior (07.11.07)
- Trabecular muscular VSD: Multiple (“Swiss cheese” septum) (07.11.05)

* The interventricular communication associated with a common AV junction (VSD component of an AV septal or AV canal defect) should be considered in the common AV junction section for coding purposes (AV septal defect: ventricular component, 06.06.04).

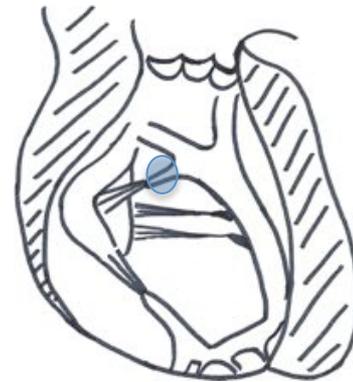
❑ Outlet VSD (07.12.00)

- ❖ Outlet VSD without malalignment (07.12.09)
 - Outlet muscular VSD without malalignment (07.11.06)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD without malalignment (07.12.01)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD without malalignment and with muscular postero-inferior rim (07.12.02)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD without malalignment and with perimembranous extension (07.12.03)
- ❖ Outlet VSD with anteriorly malaligned outlet septum (07.10.17)
 - Outlet **muscular** VSD with anteriorly malaligned outlet septum (07.11.15)
 - Outlet VSD with anteriorly malaligned outlet septum and **perimembranous extension** (07.10.04)
 - **Doubly committed juxta-arterial** VSD with anteriorly malaligned fibrous outlet septum (07.12.12)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD with anteriorly malaligned fibrous outlet septum and muscular postero-inferior rim (07.12.07)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD with anteriorly malaligned fibrous outlet septum and perimembranous extension (07.12.05)
- ❖ Outlet VSD with posteriorly malaligned outlet septum (07.10.18)
 - Outlet **muscular** VSD with posteriorly malaligned outlet septum (07.11.16)
 - Outlet VSD with posteriorly malaligned outlet septum and **perimembranous extension** (07.10.19)
 - **Doubly committed juxta-arterial** VSD with posteriorly malaligned fibrous outlet septum (07.12.13)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD with posteriorly malaligned fibrous outlet septum and muscular postero-inf. rim (07.12.08)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD with posteriorly malaligned fibrous outlet septum and perimembranous extension (07.12.06)



<i>Type de defect</i>		<i>Continuité fibreuse</i>	<i>Origine embryologique</i>	<i>Stade du dévpt cardiaque</i>	
MUSCULAIRES	Midmuscular		NON	Compaction du myocarde, trabéculations	Vie foetale
	Apical				
	Inlet muscular				
CENTRALES PERIMBRANEUSES sans malalignement			OUI (feuillet septal tric/Ao)	Formation du septum mbraneux (bourgeons endoc du canal AV)	Vie foetale
CIV de l'OUTLET (voie d'éjection)	CIV par malalignement (aortic overriding)	Avec continuité fibreuse Ao-tric (extension mb)	OUI (feuillet antérieur tric/Ao)	Crête neurale cardiaque et second champ cardiaque antérieur	Wedging
		Bords musculaires	NON (bords musculaires)		
	CIV juxta-artérielles Continuité fibreuse Valve Ao/valve pulm	Avec continuité fibreuse Ao-tric (extension mb)	OUI (feuillet antérieur tric/Ao)	Bourgeons endocardiques de la voie d'éjection	
		Bords musculaires	NON (bords musculaires)		
CIV de l'INLET (CIV d'admission)	Jonction auriculo-ventriculaire commune (CAV)		OUI (tricuspide/mitrale)	Second champ cardiaque postérieur Bourgeons du canal	Septation AV
	Malalignement septum interA/interV (Straddling tricuspide)			Convergence Formation de la jonction AV	Convergence

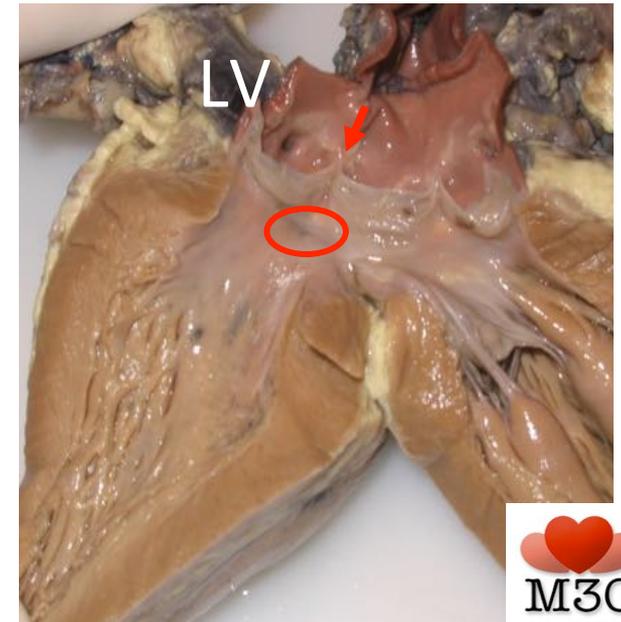
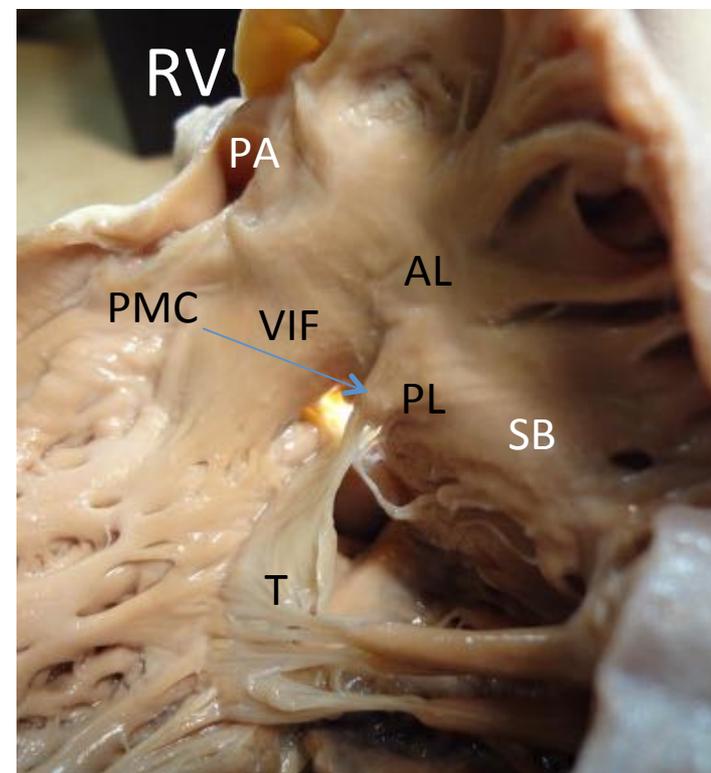
LES CIV CENTRALES PERIMEMBRANEUSES



CIV périmembraneuses centrales

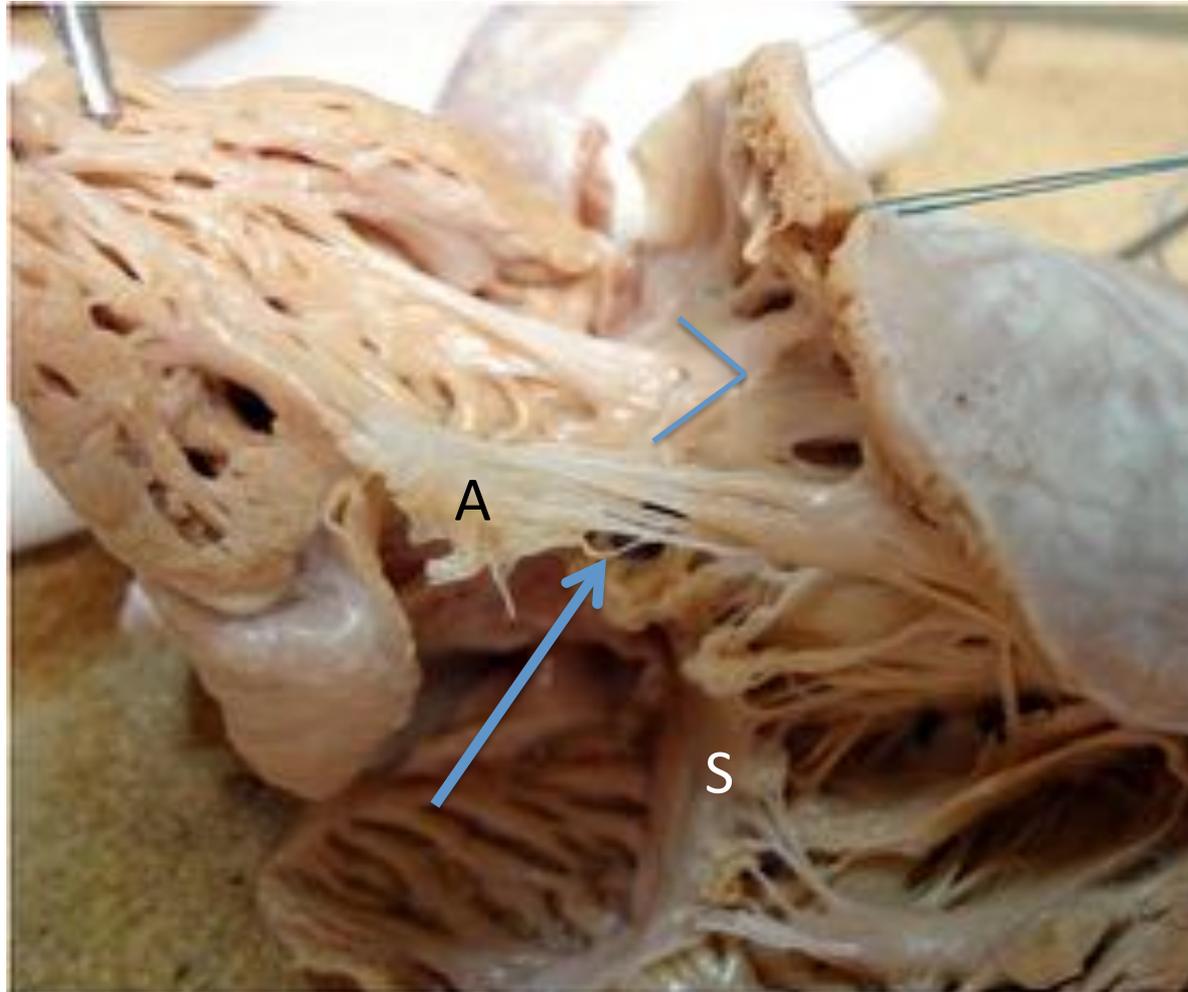
Caractéristiques anatomiques

- ❑ Situées au niveau du septum membraneux
 - ❑ Sous la branche postérieure du Y
 - ❑ Derrière le feuillet septal de la tricuspide
 - ❑ Centrée sur le muscle papillaire du conus
 - ❑ Et sur la commissure entre les cusps coro D et non coronaire
- ❑ Continuité fibreuse entre la valve aortique et la valve tricuspide (*feuillet septal*)
- ❑ Extension dans l'inlet (postéro-inférieure) ou musculaire
- ❑ ***Pas de malalignment*** entre le septum conal et le reste du septum



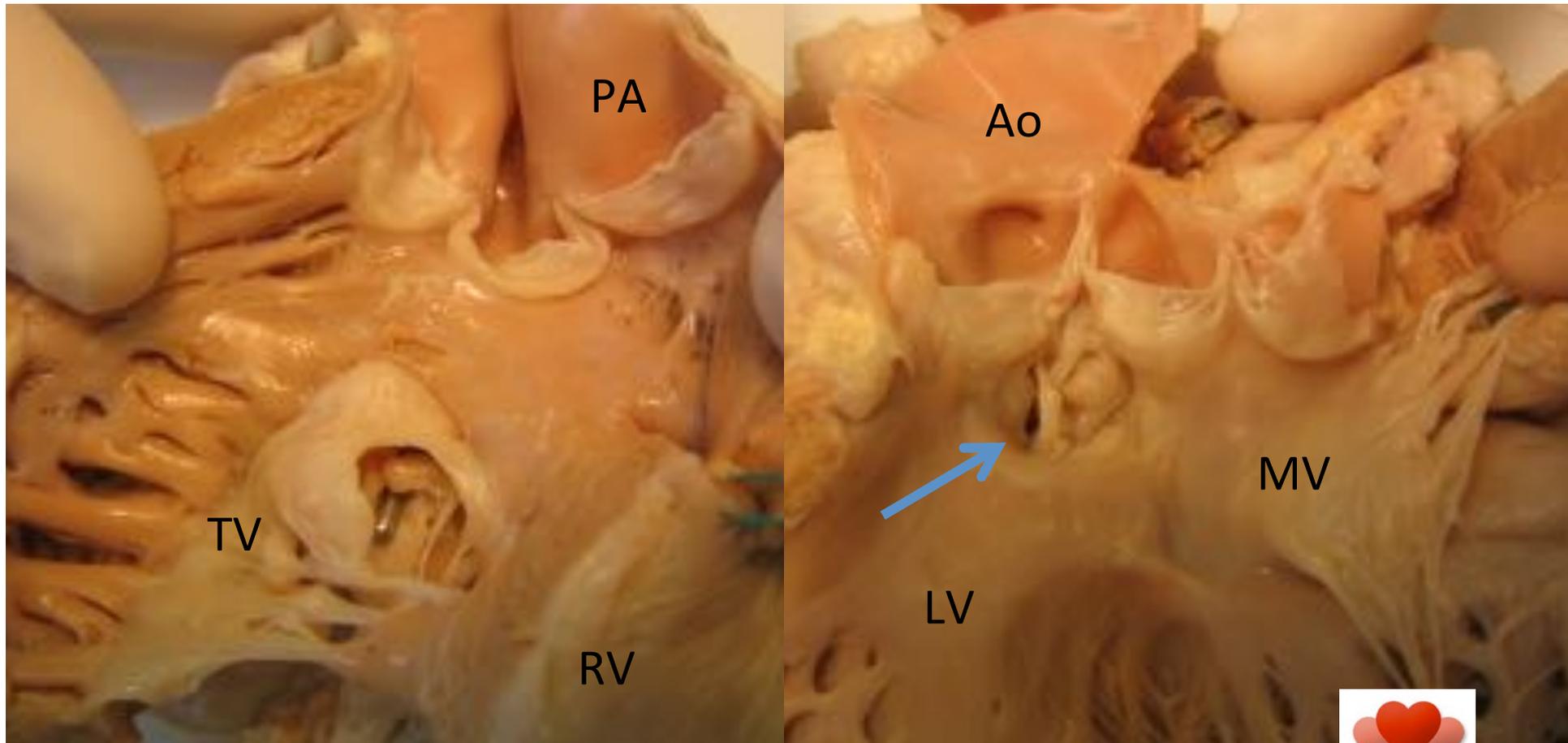
CIV périmembraneuse centrale

Caractéristiques anatomiques

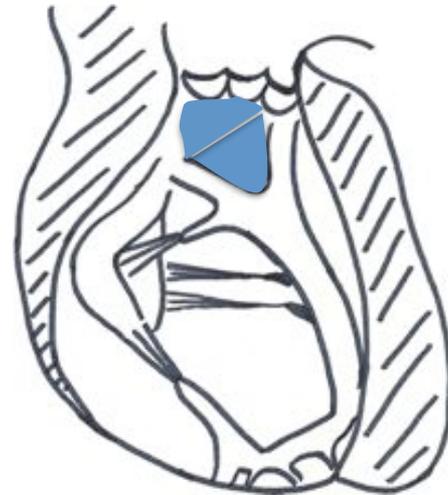
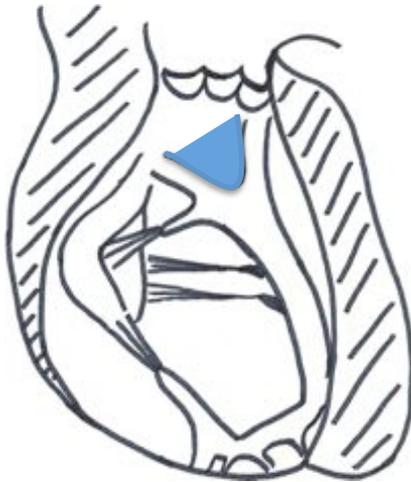


CIV périmembraneuse centrale

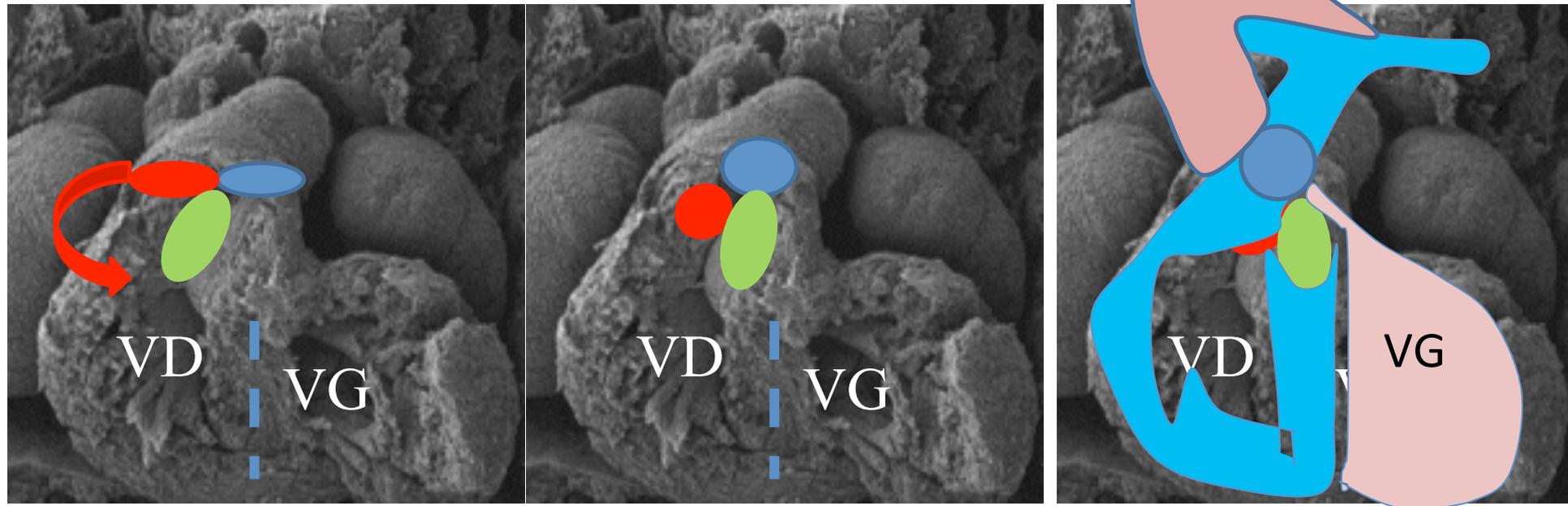
Caractéristiques anatomiques



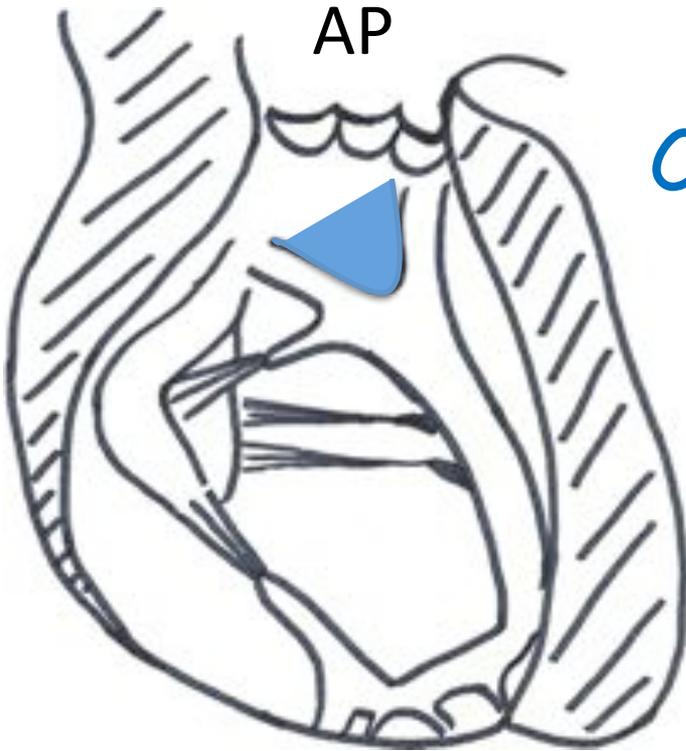
CIV DE LA VOIE D'EJECTION



Formation du septum conal



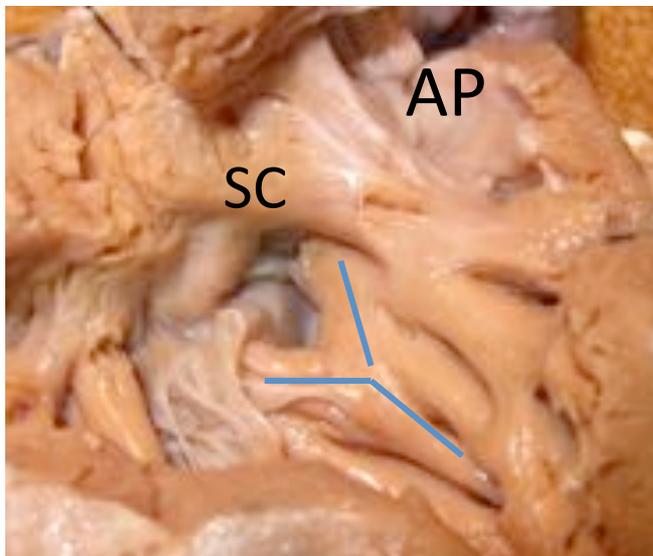
Transfert de la valve aortique vers la valve mitrale
Rotation et wedging



CIV de la voie d'éjection

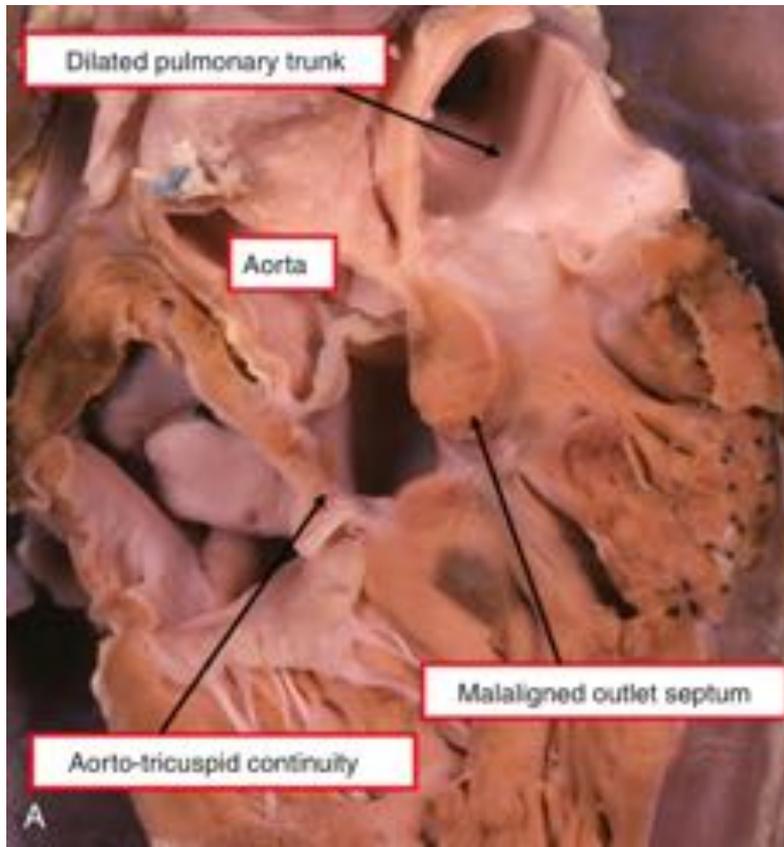
Caractéristiques anatomiques

- ❑ Toutes les CIV de la voie d'éjection (sauf certaines CIV juxta-artérielles) sont situées entre les deux branches du Y de la bande septale
- ❑ Dues à un défaut de fusion entre le septum conal et le reste du septum
- ❑ CIV des cardiopathies conotruncales



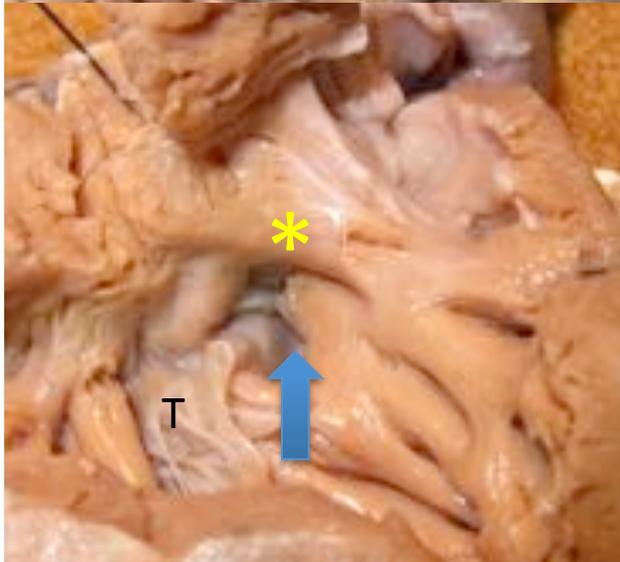
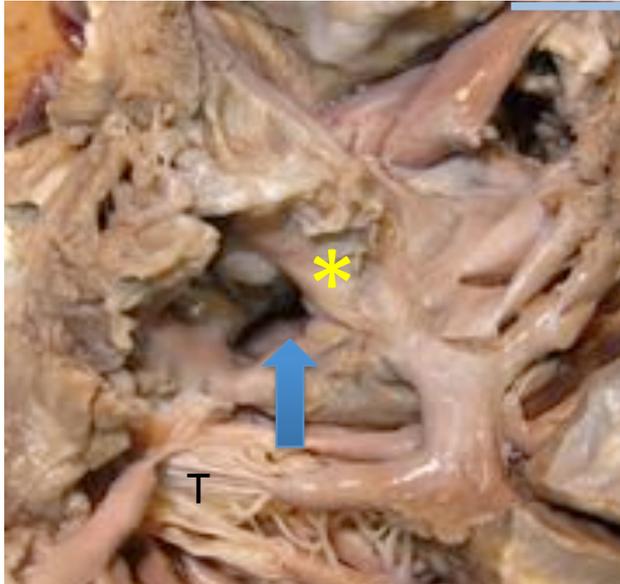
CIV de la voie d'éjection, par malalignement

- Déviation du septum conal (non fusion avec le SIV)
- Associée à un overriding de l'aorte
- « Eisenmenger defect »



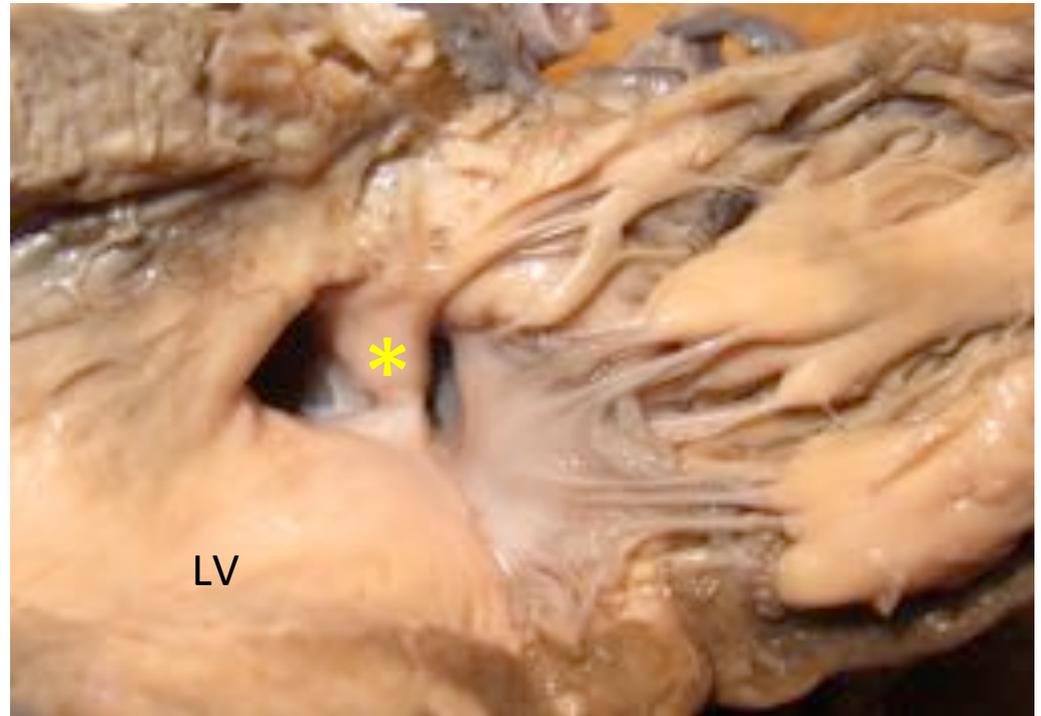
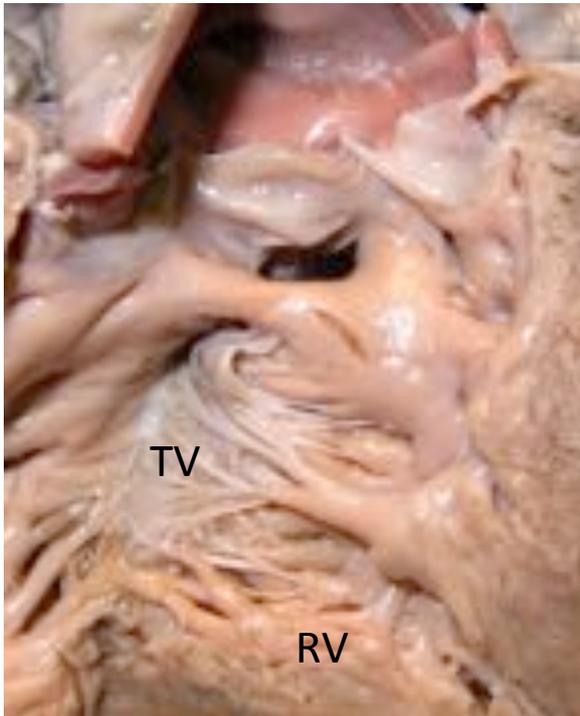
CIV de l'outlet par malalignement

Malalignement antérieur



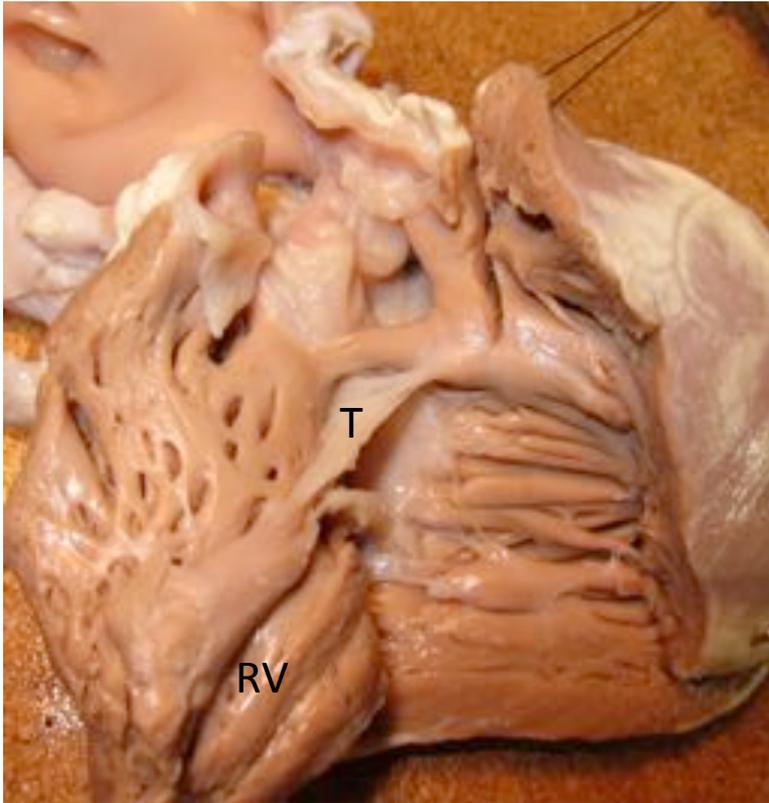
- **Entre les deux branches de la bande septale**
- Sans continuité fibreuse tric-Ao (bords entièrement musculaires)
- Ou avec continuité fibreuse entre :
 - La valve aortique
 - Et le feuillet *antérieur* de la tricuspide

CIV de la voie d'éjection par malalignement Malalignement postérieur

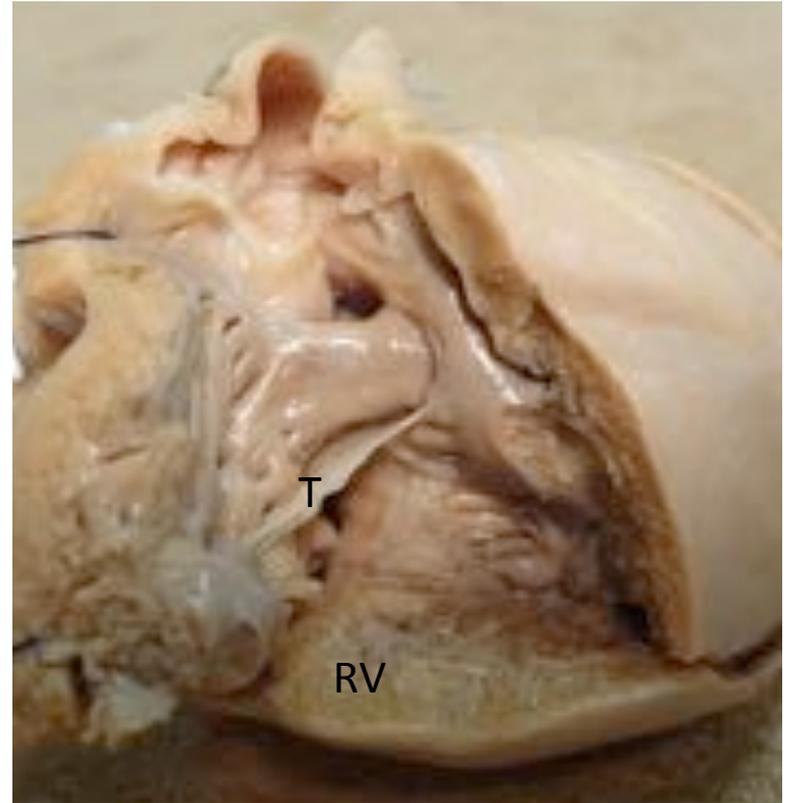


- Entre les deux branches de la bande septale
- Pas de continuité musculaire
- Associée à CoA, IAA

CIV juxta-artérielle ou doubly committed (infundibulaire, conale pure, supracristale...)

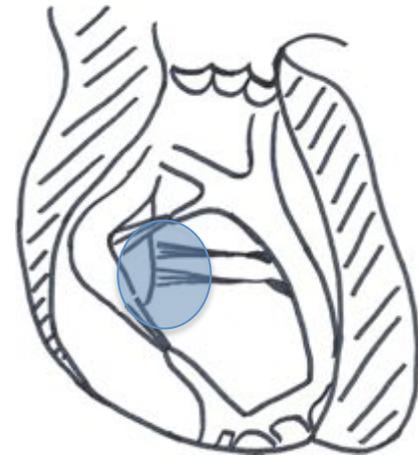


Entre les deux branches du Y
de la bande septale



Au-dessus de la bande septale

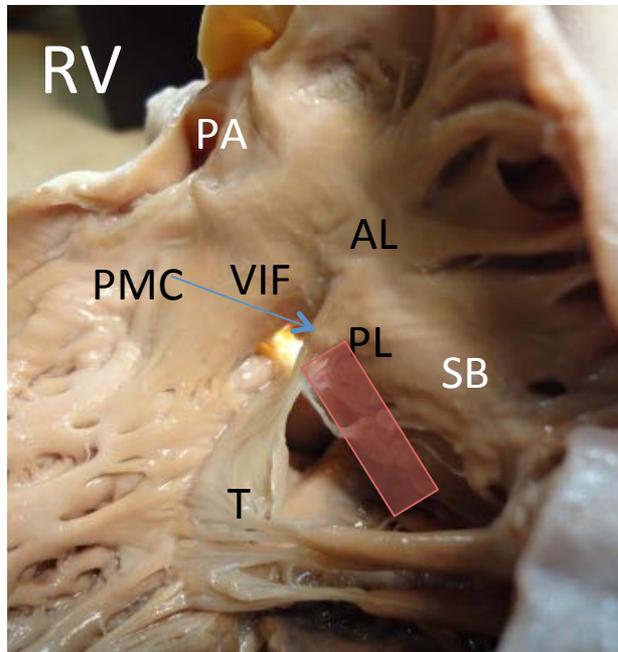
CIV D'ADMISSION (INLET)



CIV d'admission

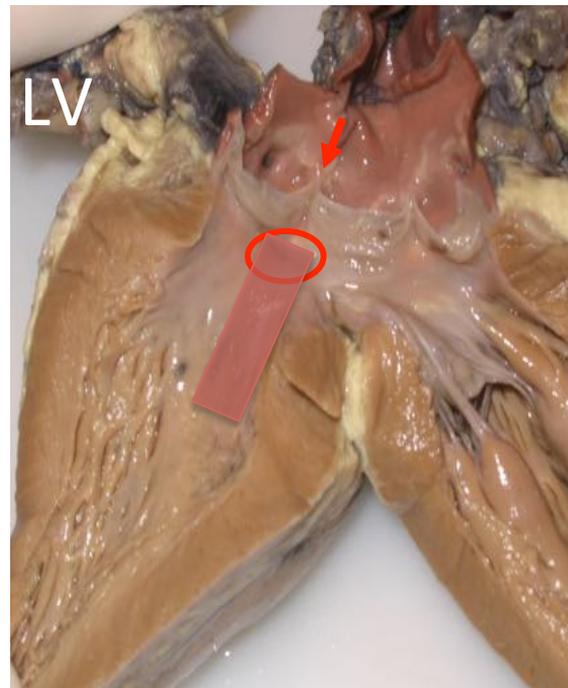
Le septum d'admission : mythe ou réalité ?

Ventricule droit

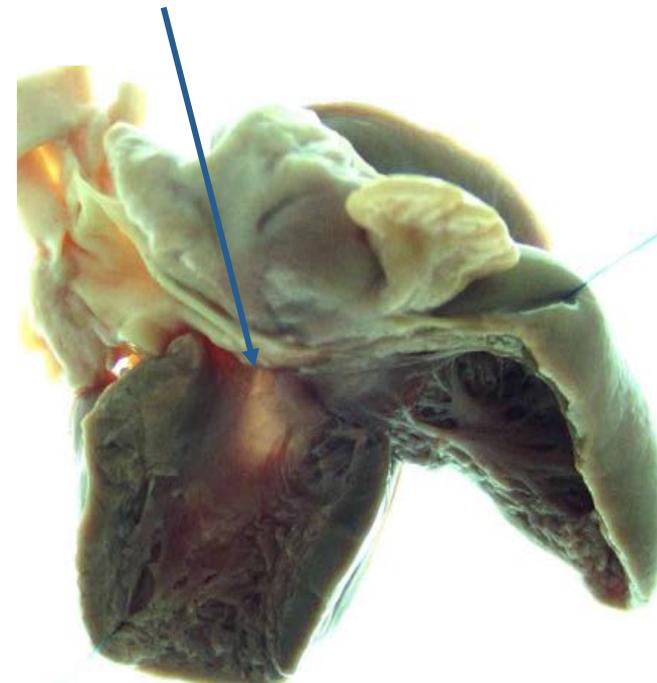


« Sur toute la hauteur du feuillet septal de la tricuspide »

Ventricule gauche

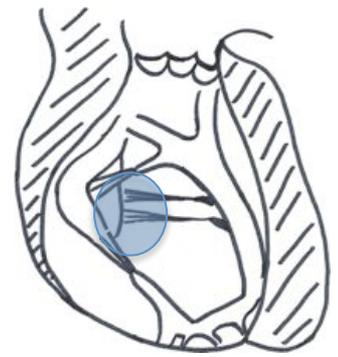


Partie postéro-inférieure du septum, sur toute la hauteur du feuillet mitral antérieur



CIV d'admission

Caractéristiques anatomiques



□ CIV d'admission sans junction atrioventriculaire commune (07.14.05)

- CIV d'admission sans malalignement des septa A et V, à extension périmembraneuse (07.10.02)
- CIV d'admission avec malalignement des septa A et V (07.14.06)
- CIV d'admission musculaire (07.11.02)



Continuité fibreuse
mitro-tricuspidé



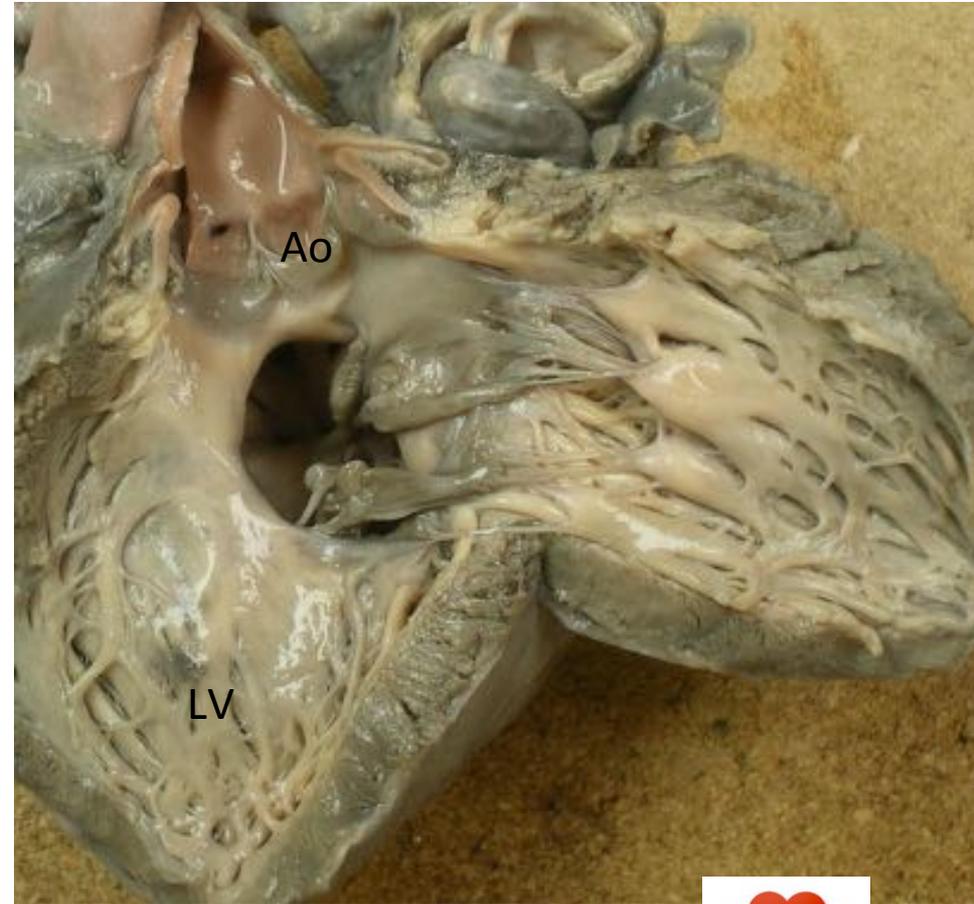
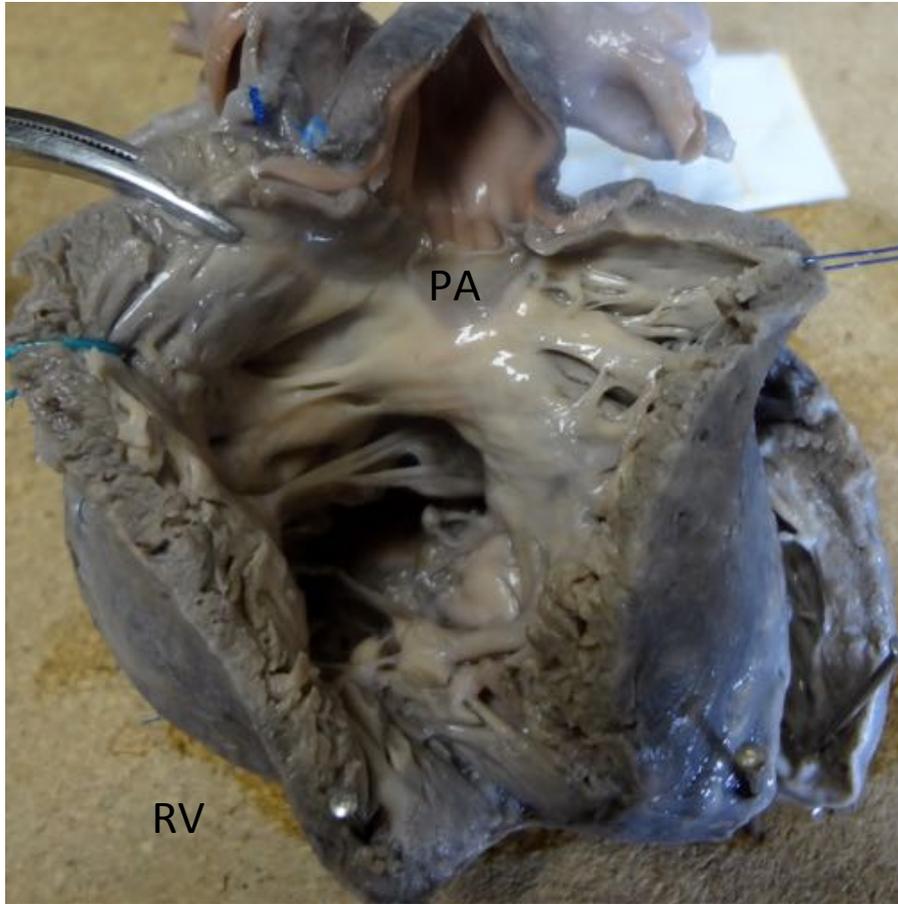
Overriding et straddling
de la tricuspide

□ CIV d'admission avec junction atrioventriculaire commune = CAV (composant ventriculaire)

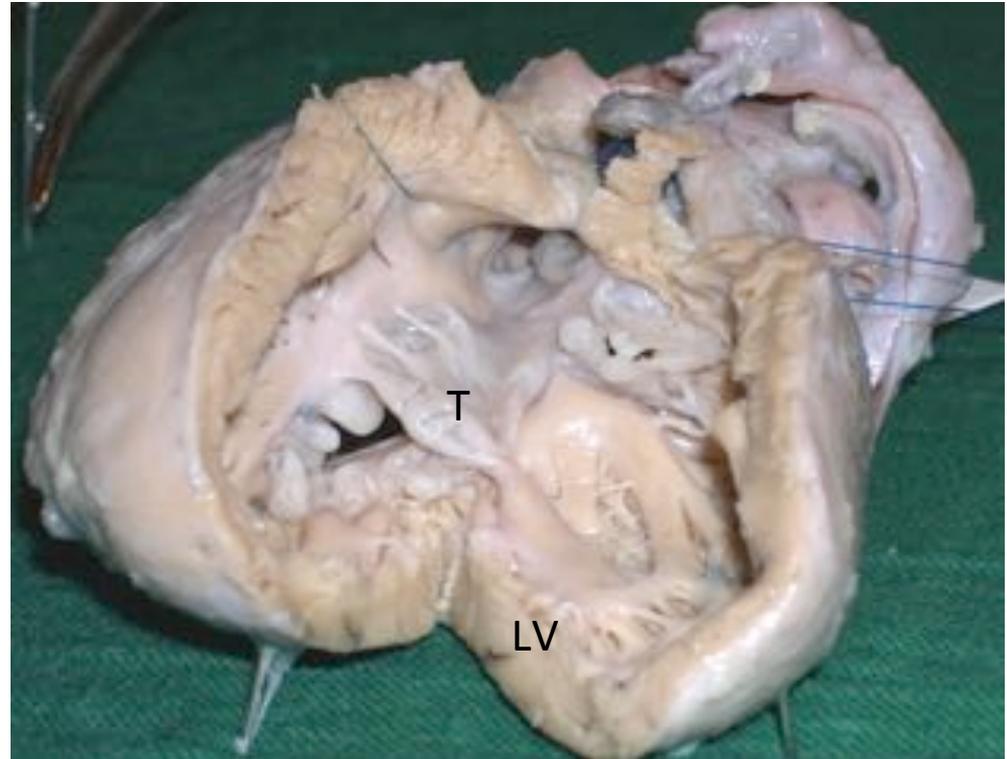
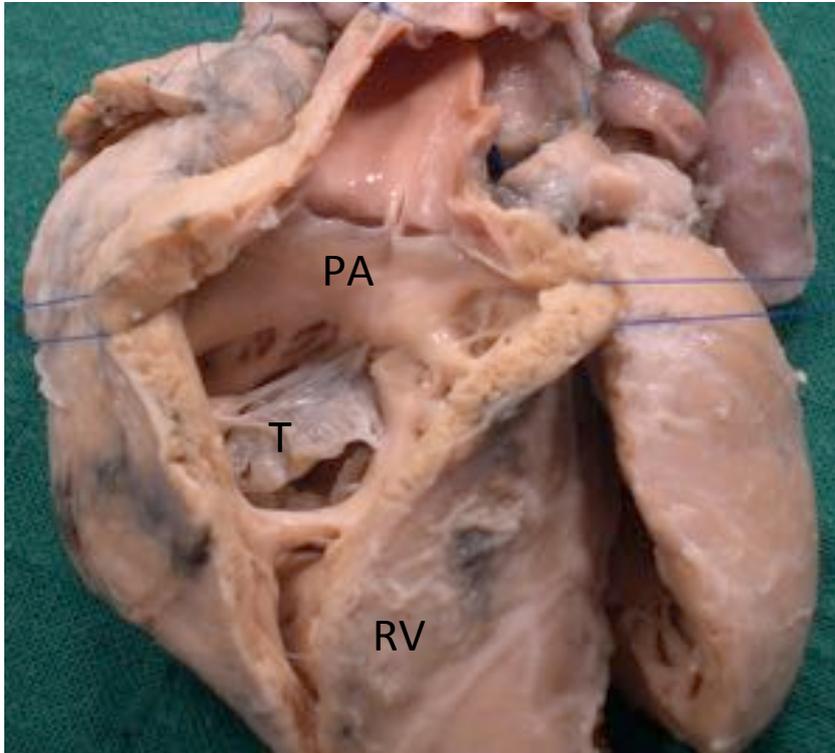


Jonction AV commune
Alignement des VAV

CIV de l'inlet avec jonction AV commune: CIV de CAV



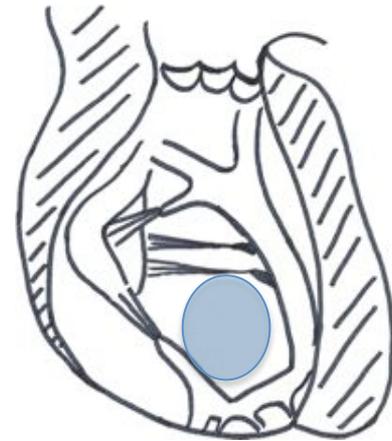
CIV d'admission sans jonction AV commune (straddling tricuspide)



Continuité fibreuse mitro-tricuspide

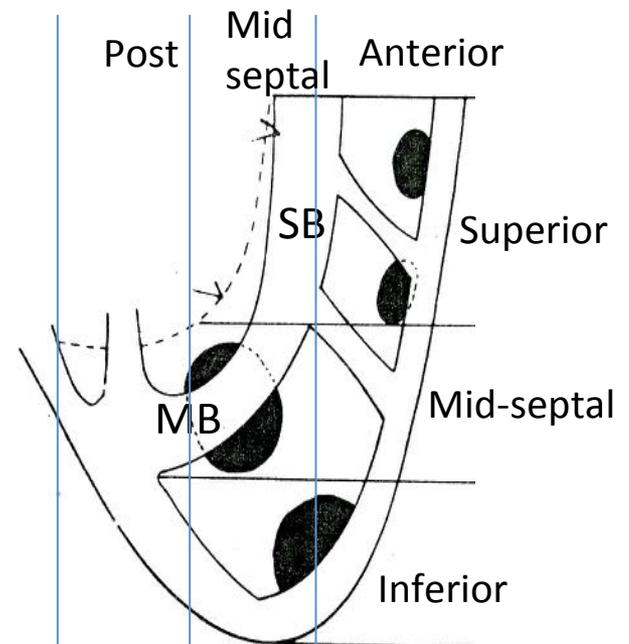
Malalignement des septa interauriculaire et interventriculaire

CIV MUSCULAIRES

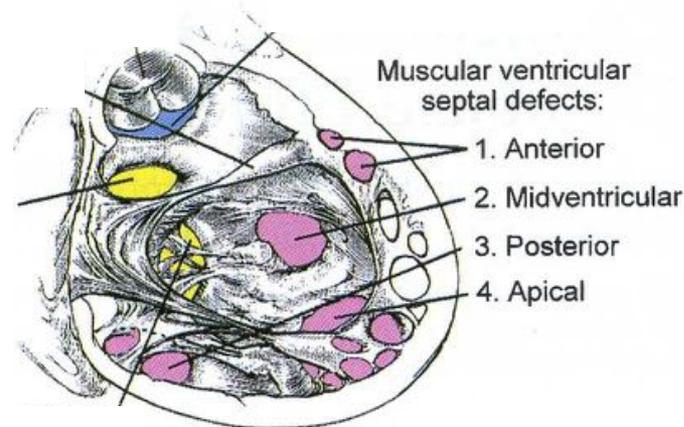


CIV musculaires trabéculées

- *Midseptal* (07.11.04)
- *Apical* (07.11.03)
- *Postero-inferior* (07.11.12)
- *Anterosuperior* (07.11.07)
- *Multiple* (“Swiss cheese” septum) (07.11.05)

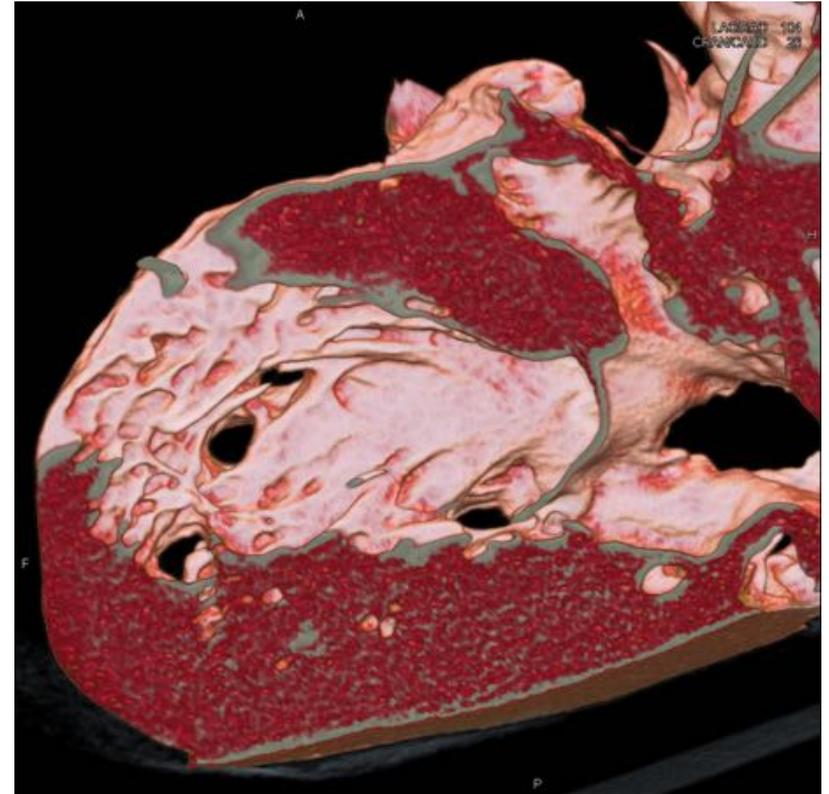
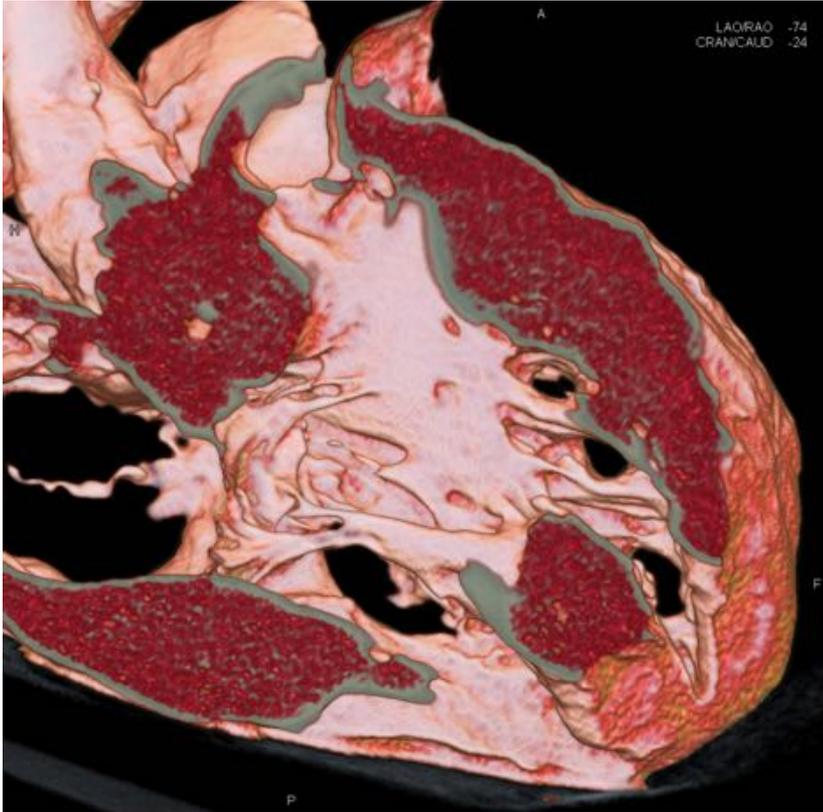


Lacour-Gayet et al. Arch Mal Cœur 1986



Jacobs JP et al. Ann Thorac Surg 2000

CIV musculaires

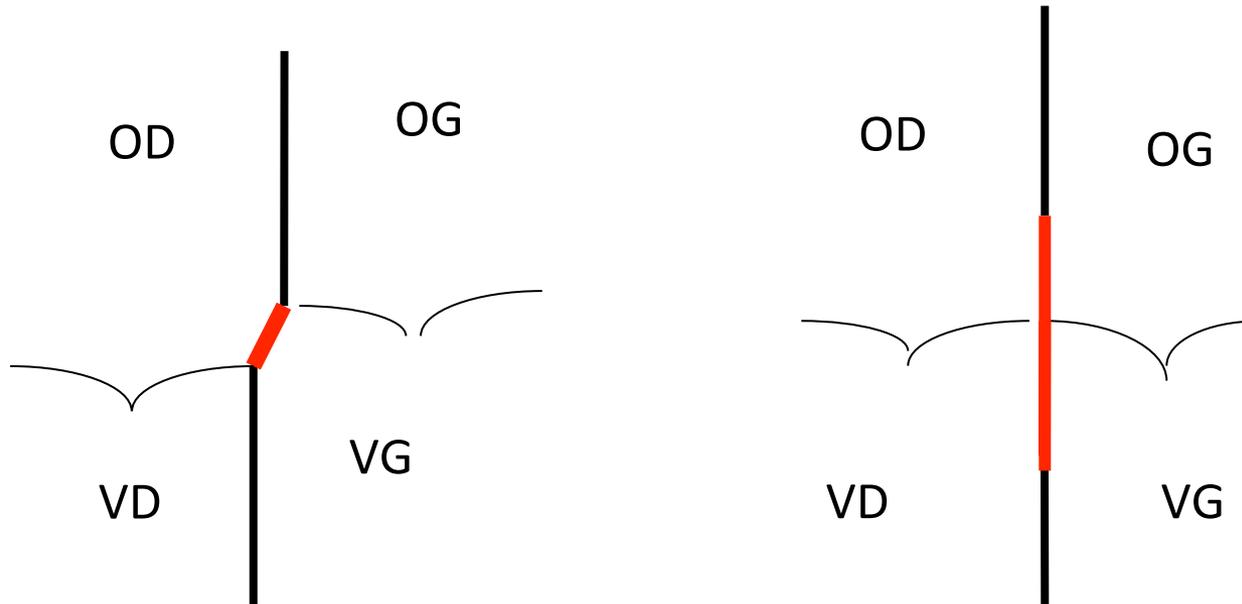


Dans le septum trabéculé,
bords entièrement musculaires

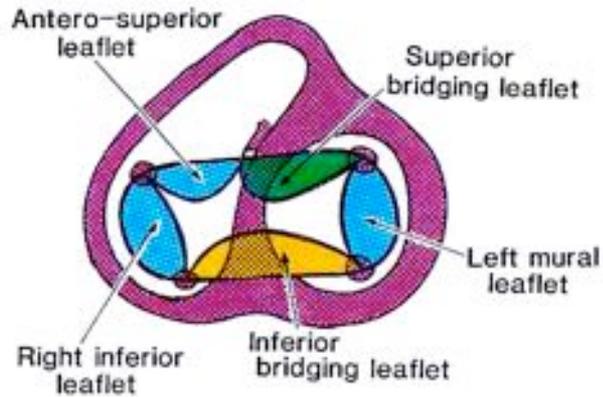
Les CAV



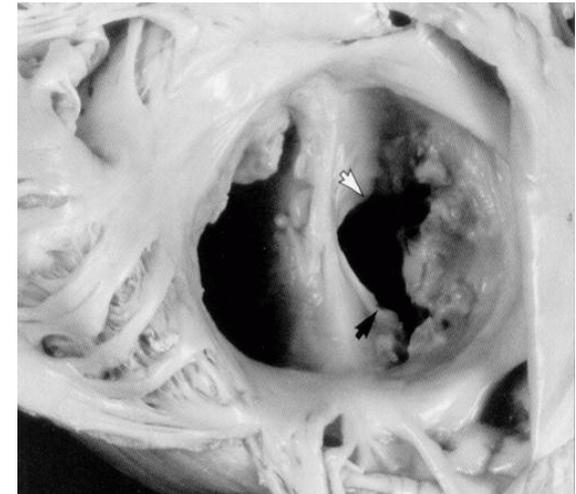
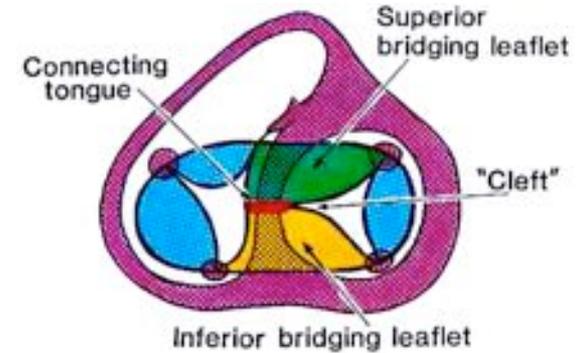
Le CAV: Jonction auriculo-ventriculaire commune



CAV = jonction AV commune Un seul anneau valvulaire

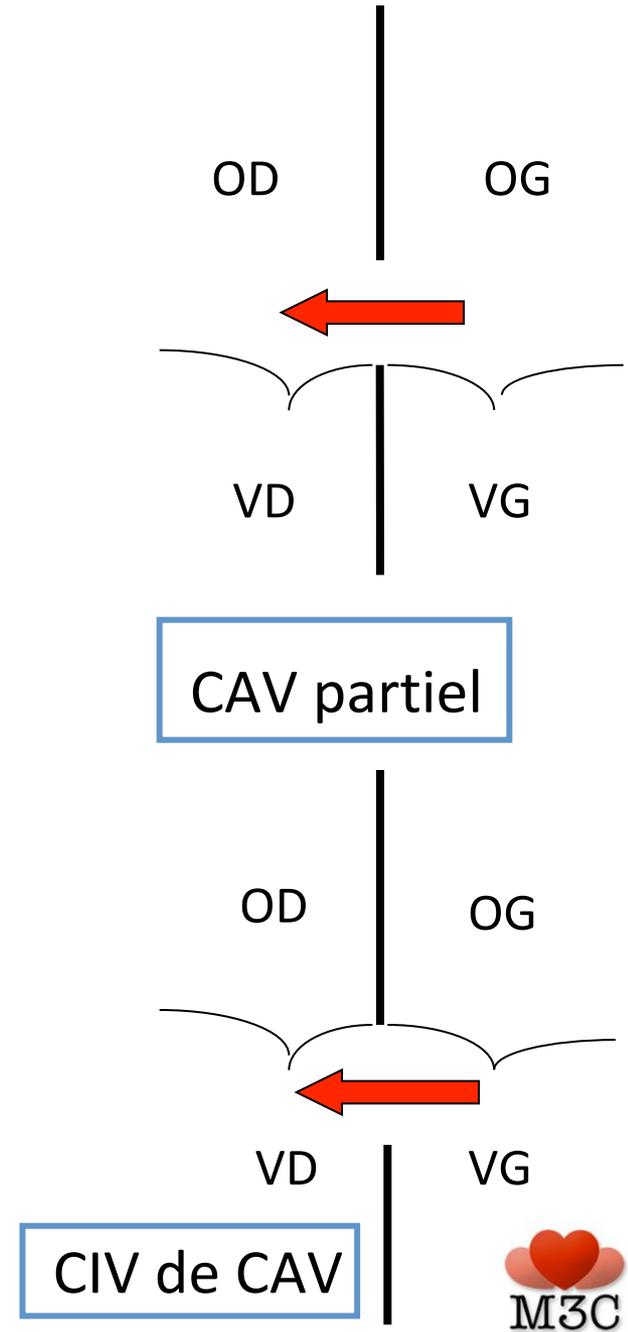
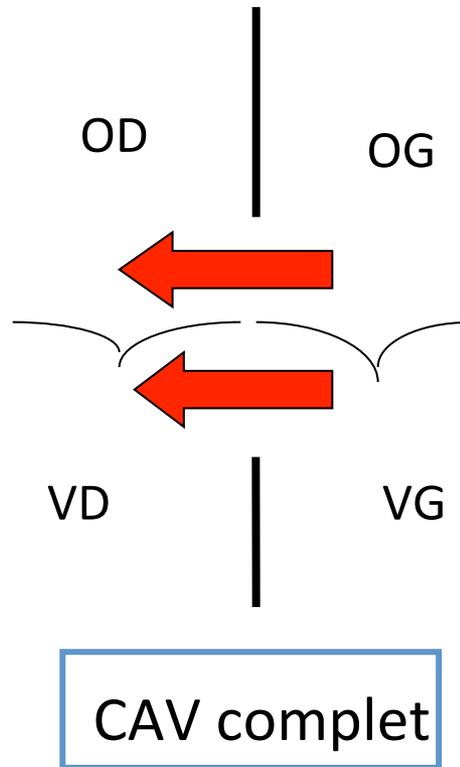
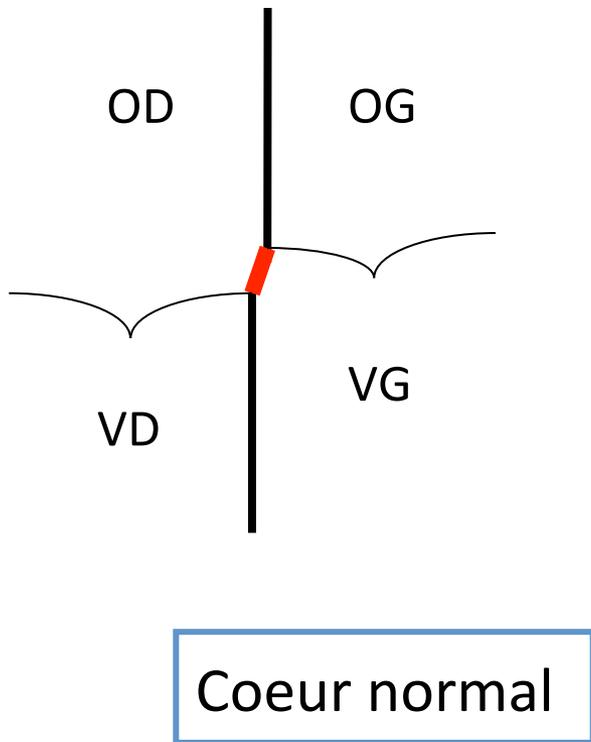


1 seul orifice
CAV complet



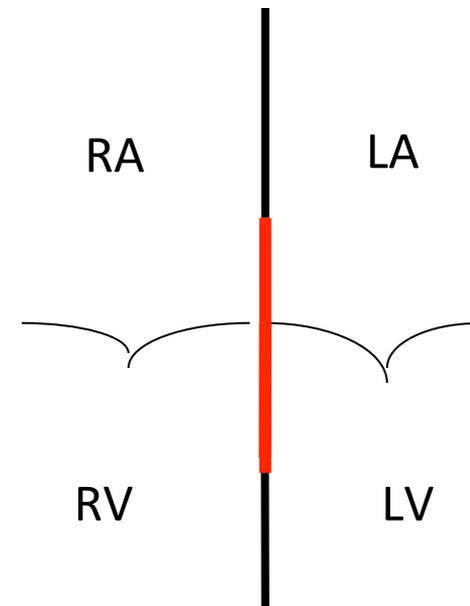
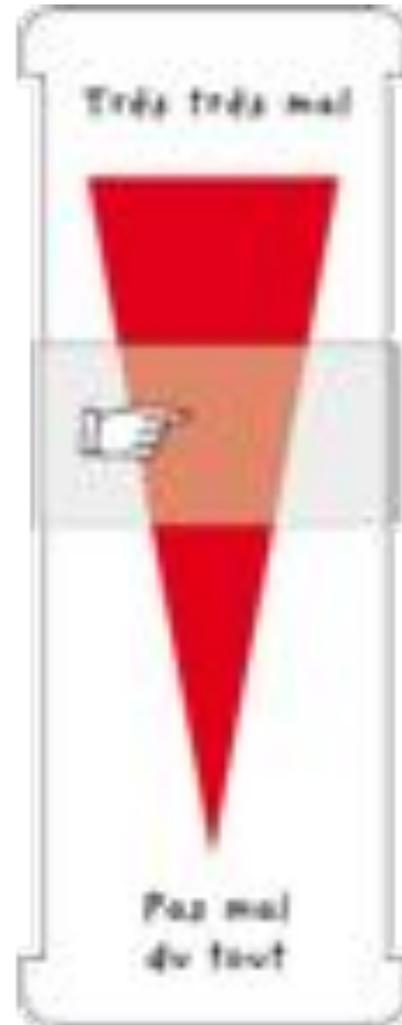
2 orifices
CAV partiel

CAV = jonction AV commune



CAV : Spectre anatomique

- CAV complet : un orifice commun (CIV)
- CAV intermédiaire : CIV restrictive(s)
- CAV partiel : deux orifices
 - CIV fermée (inclut l'oreillette unique)
 - CIA fermée (CIV type CAV)
- CAV sans shunt
- ILVAV ?



CAV complet

Hémivalve antérosupérieure

Hémivalve postéro inférieure

Aorte

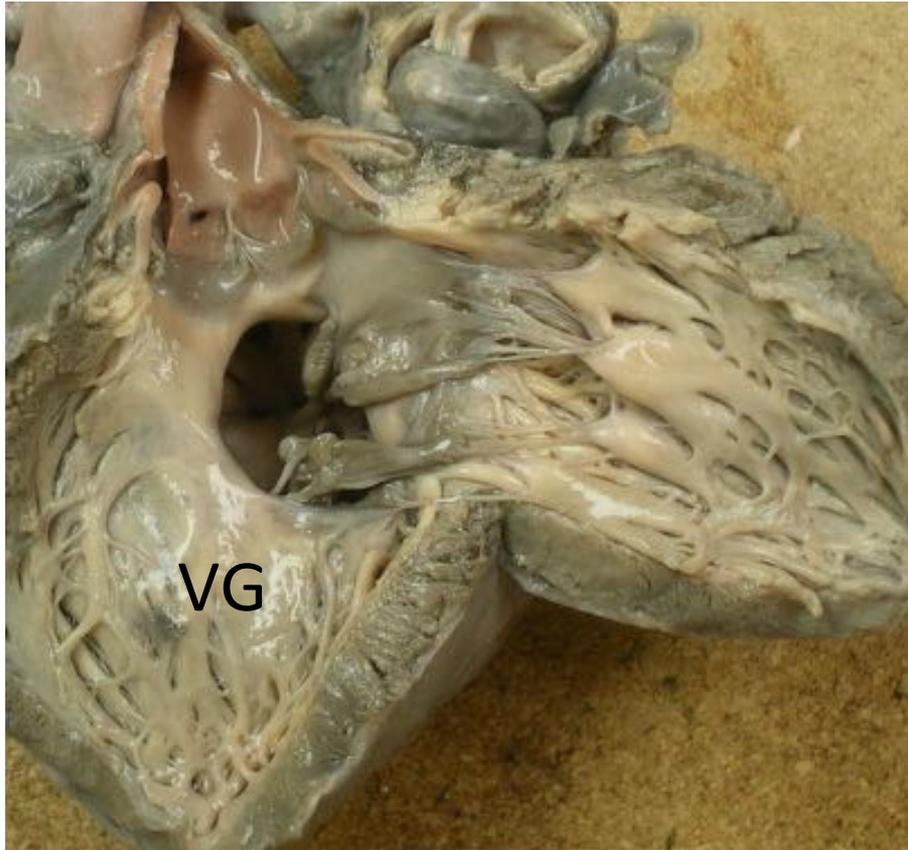
Oreillette droite

Ventricule gauche

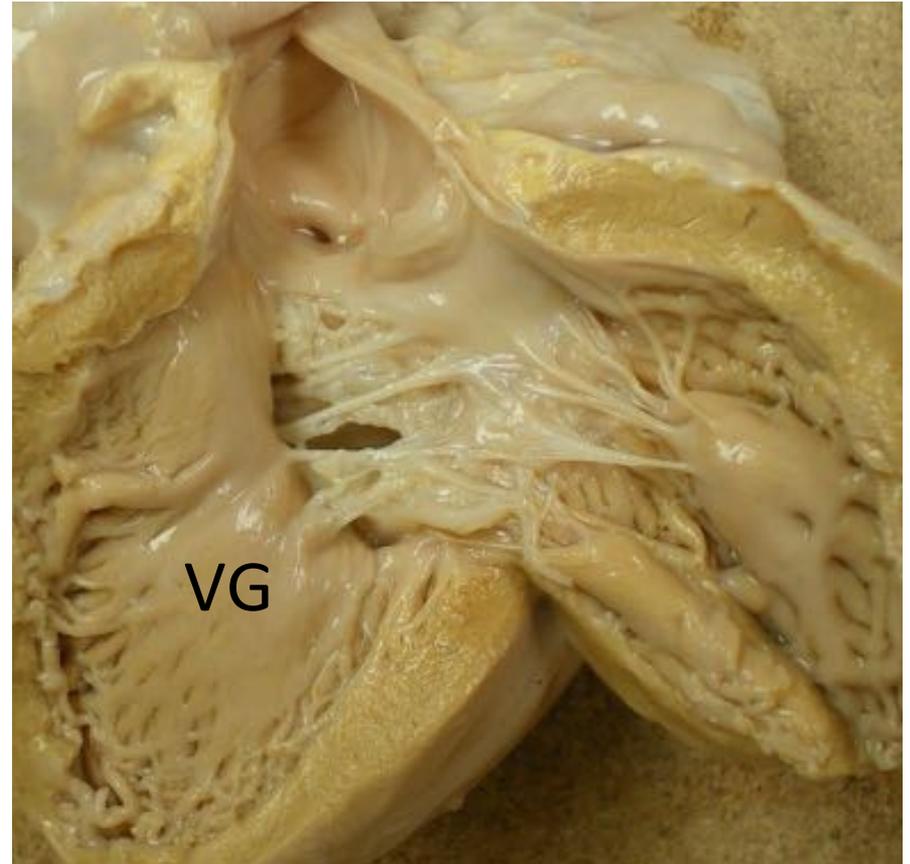
CAVC : les 3 types de Rastelli = attaches de l'hémivalve antérieure

- Type A : l'hémivalve antérieure est attachée sur la crête septale
- Type B : l'hémivalve antérieure passe en pont au-dessus du SIV et s'insère sur un pilier anormal dans le VD
- Type C : Aucune attache de l'hémivalve antérieure sur la crête septale
- L'hémivalve postérieure est toujours attachée à la crête septale

CAV complet



Type C

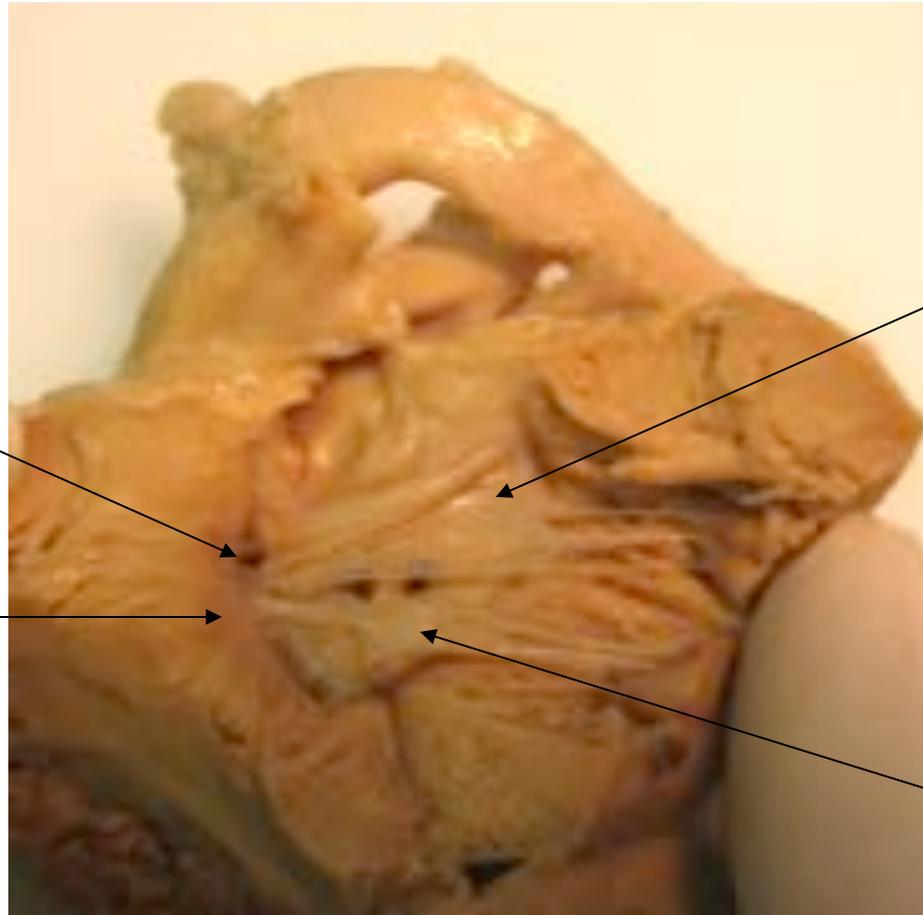


Type A

CAV « intermédiaire »

CIV
résiduelle

Aspect
« scooped-out »
du septum IV

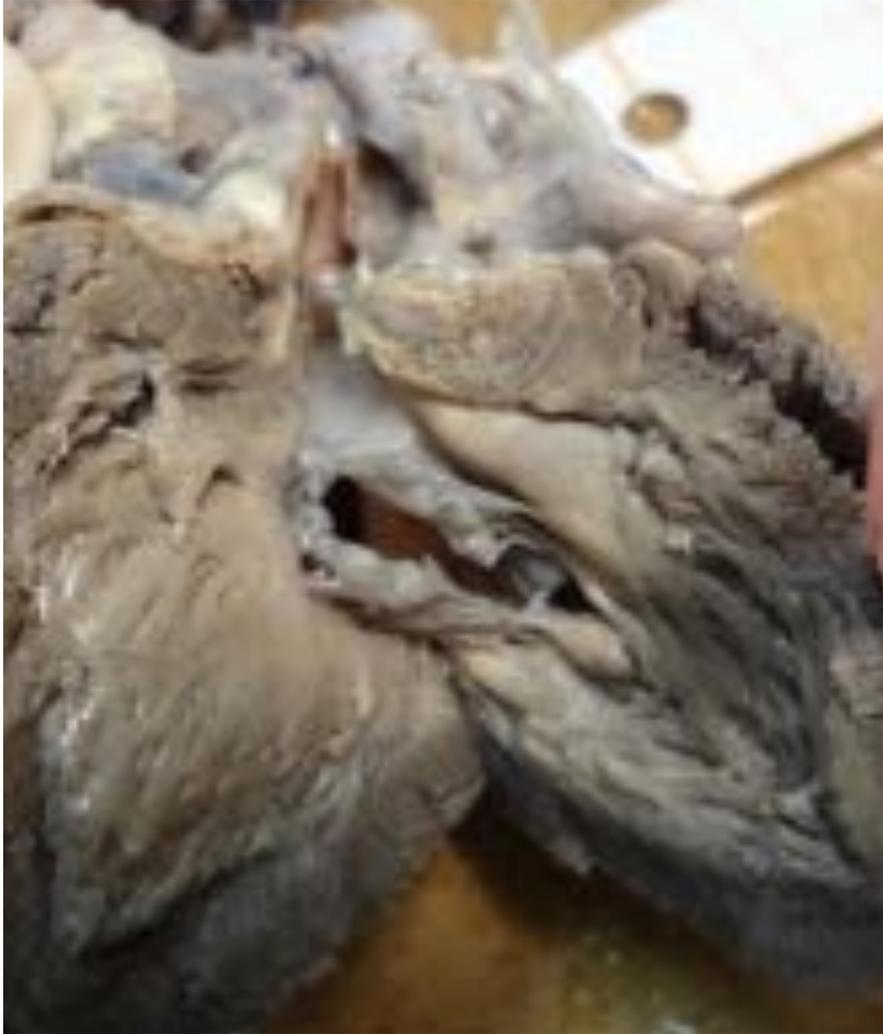


Hémivalve
antérosupérieure

Hémivalve
postéroinférieure

Ventricule gauche

CAV partiel



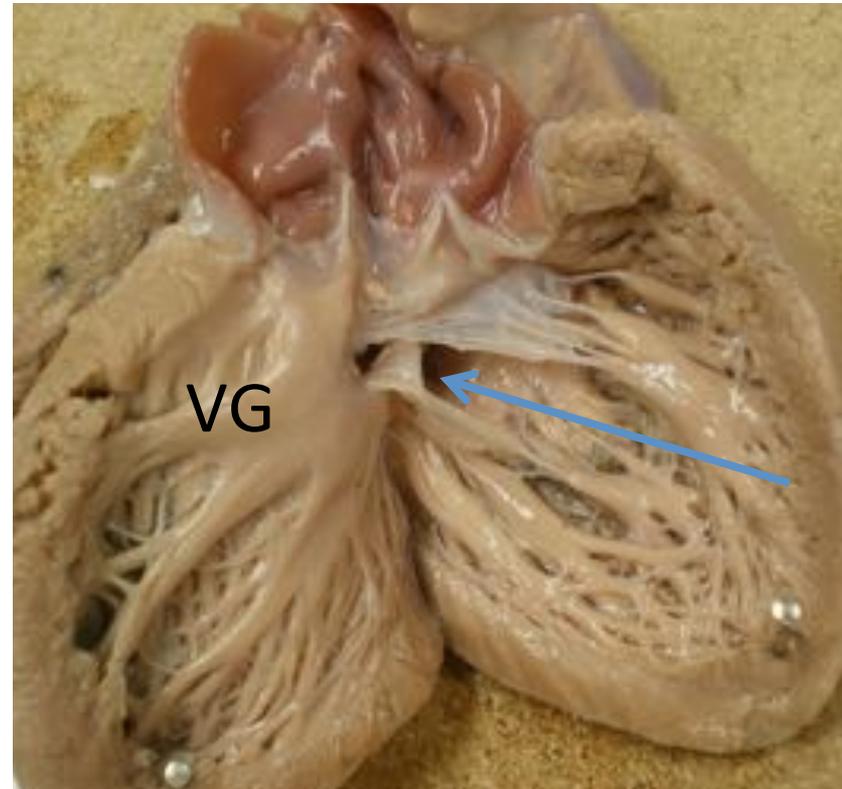
Ventricule gauche



Oreillette droite

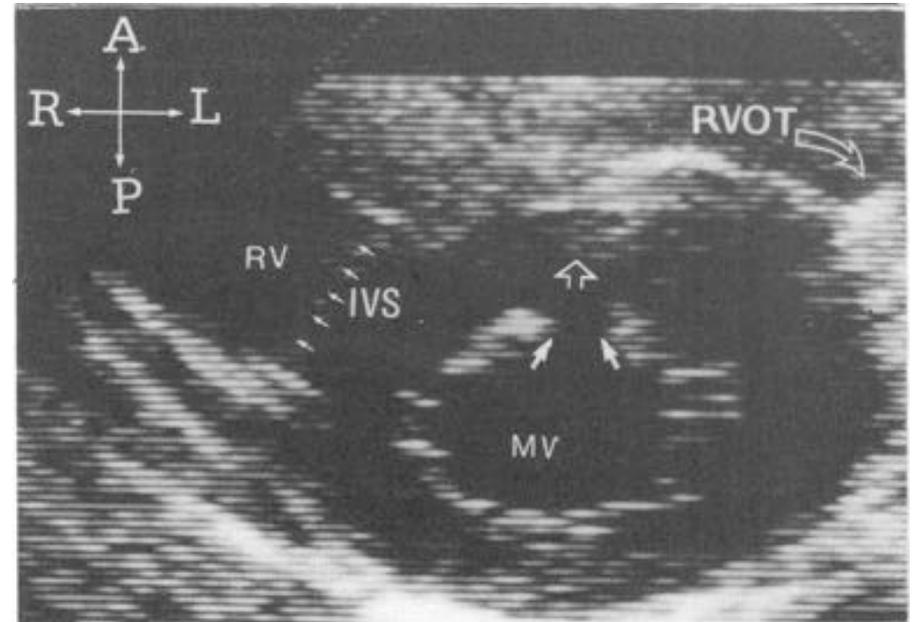
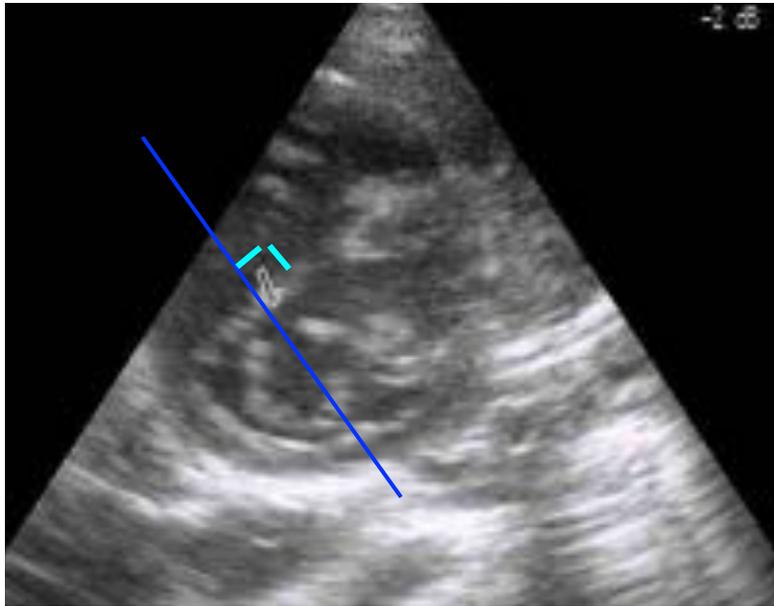
CAV : la cleft

- ❑ CAV complet : un orifice valvulaire commun : la « cleft » est l'espace entre les deux composants ventriculaires gauches des bridging leaflets
- ❑ Cleft du CAV = perpendiculaire au septum

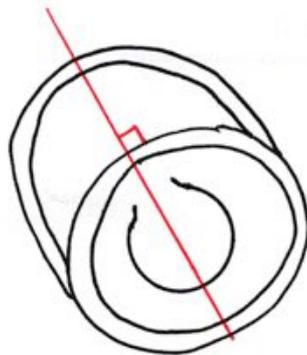


Cleft mitrale

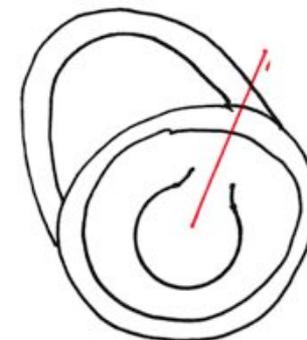
Diagnostic échocardiographique



Cleft
type CAV



Cleft type
malpositions



« CIV de CAV »

CIV de l'inlet avec jonction AV commune

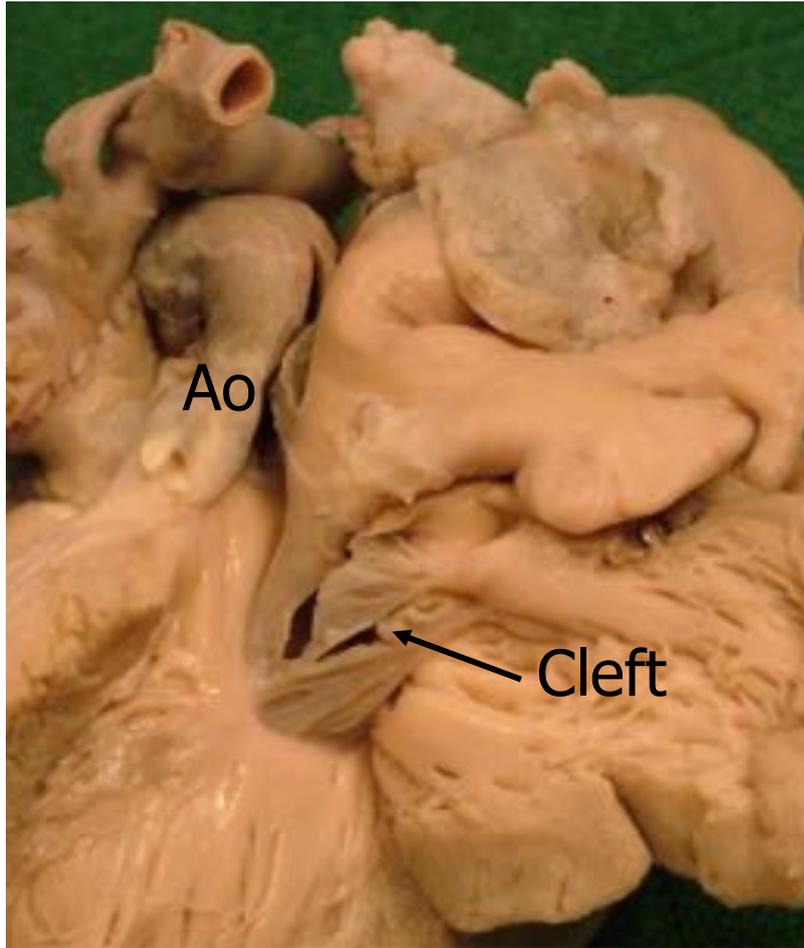


Oreillette droite

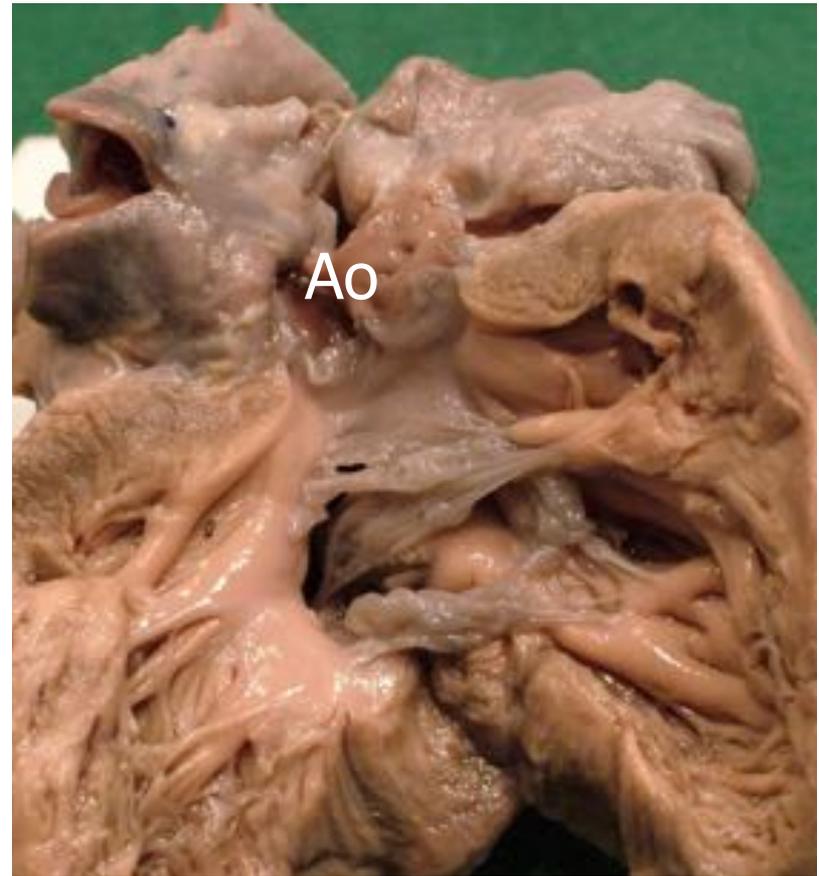


Ventricule gauche

CAV : la CIV n'existe pas toujours... Mais le défaut du septum d'admission, si !



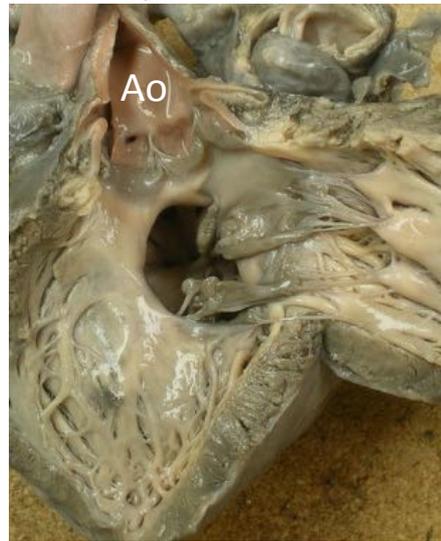
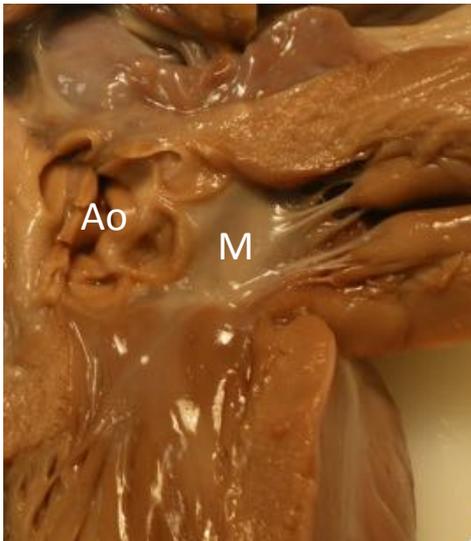
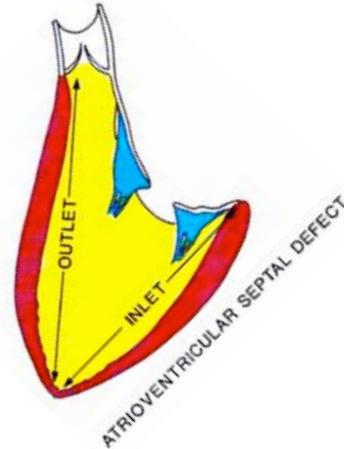
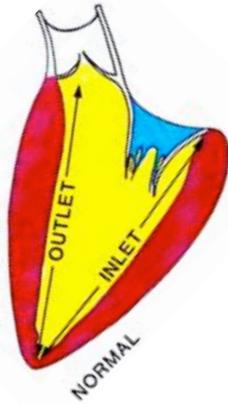
CAV partiel



CAV complet

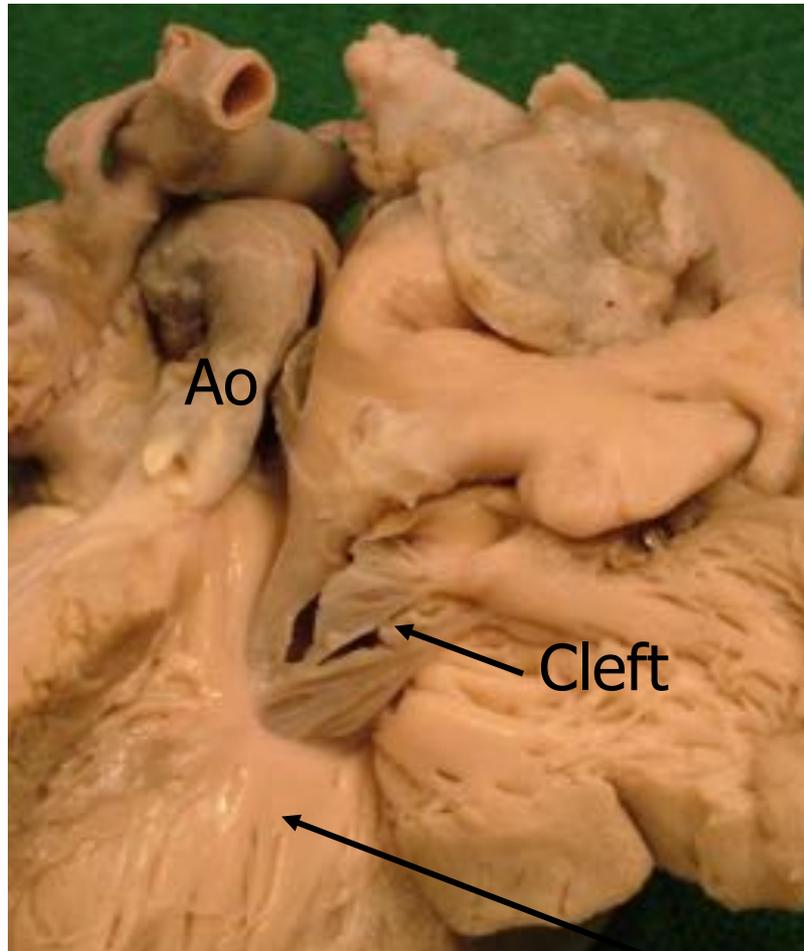
CAV : voie sous-aortique étroite

Sténose sous-aortique potentielle

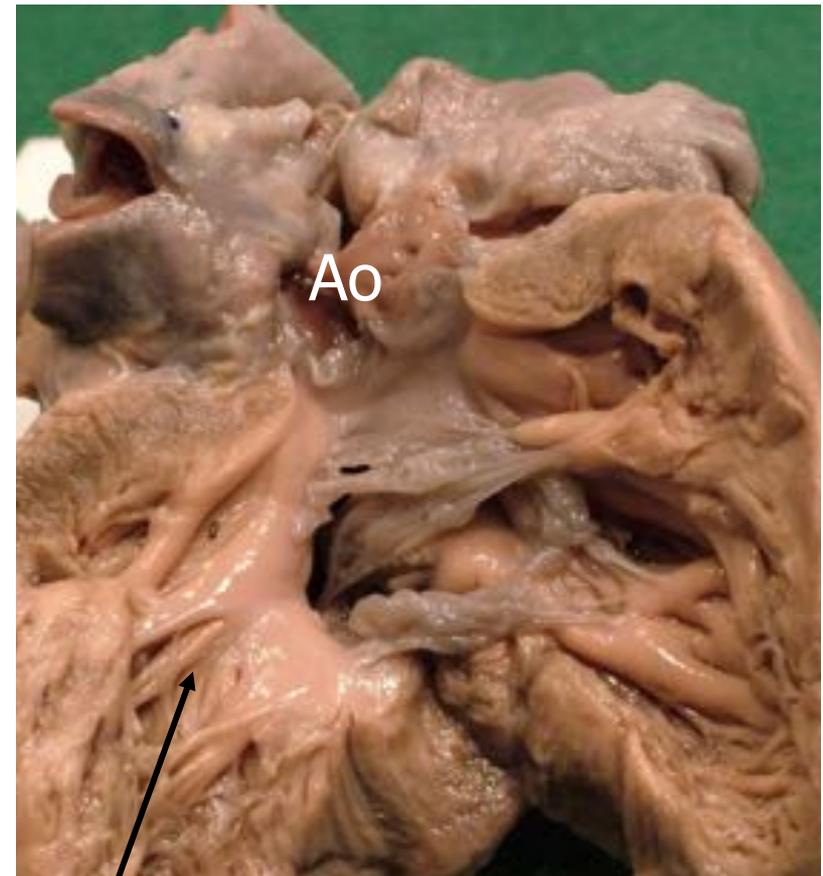


- ❑ CAV : défaut de formation du septum d'admission
- ❑ Aspect « scooped-out »
- ❑ Voie d'éjection plus longue et plus étroite
- ❑ Aorte « unwedged »

CAV et sténose sous-aortique



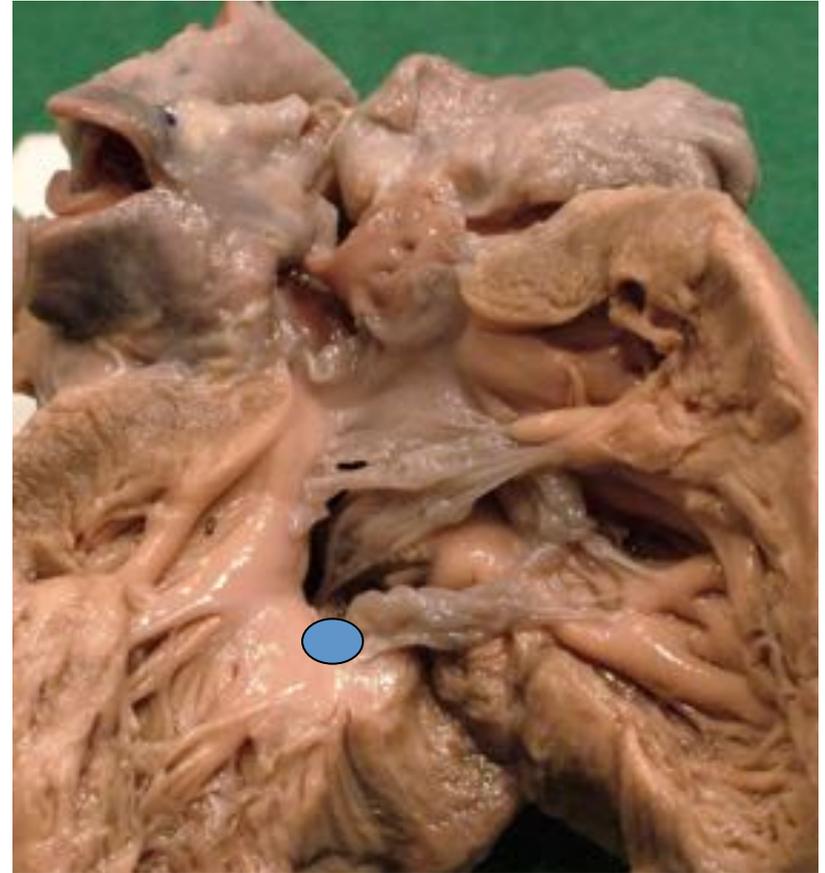
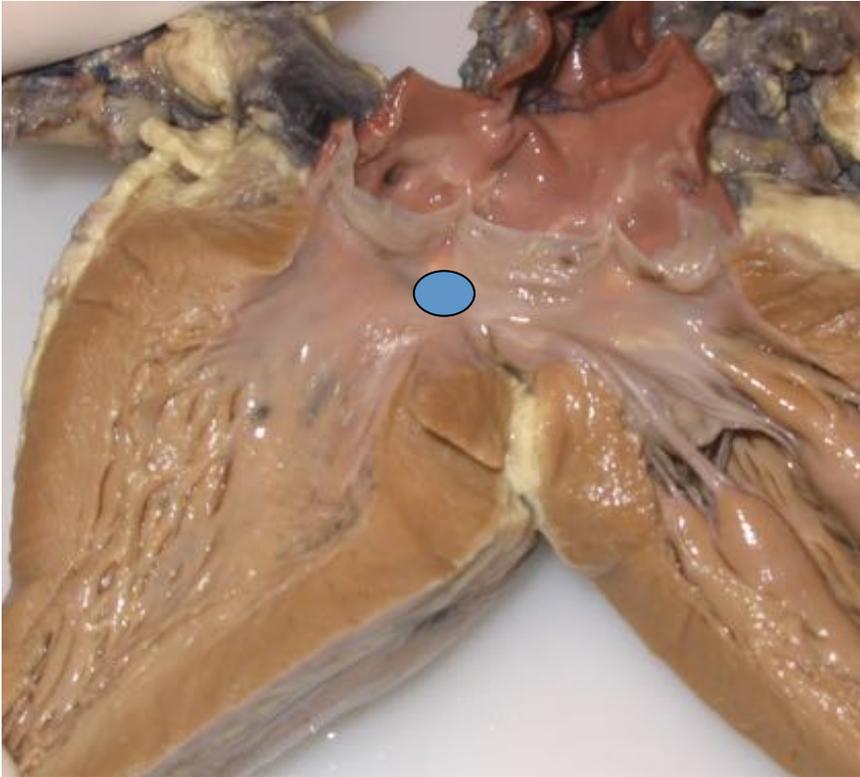
CAV partiel



Septum
côté VG

CAV complet

CAV : voies de conduction

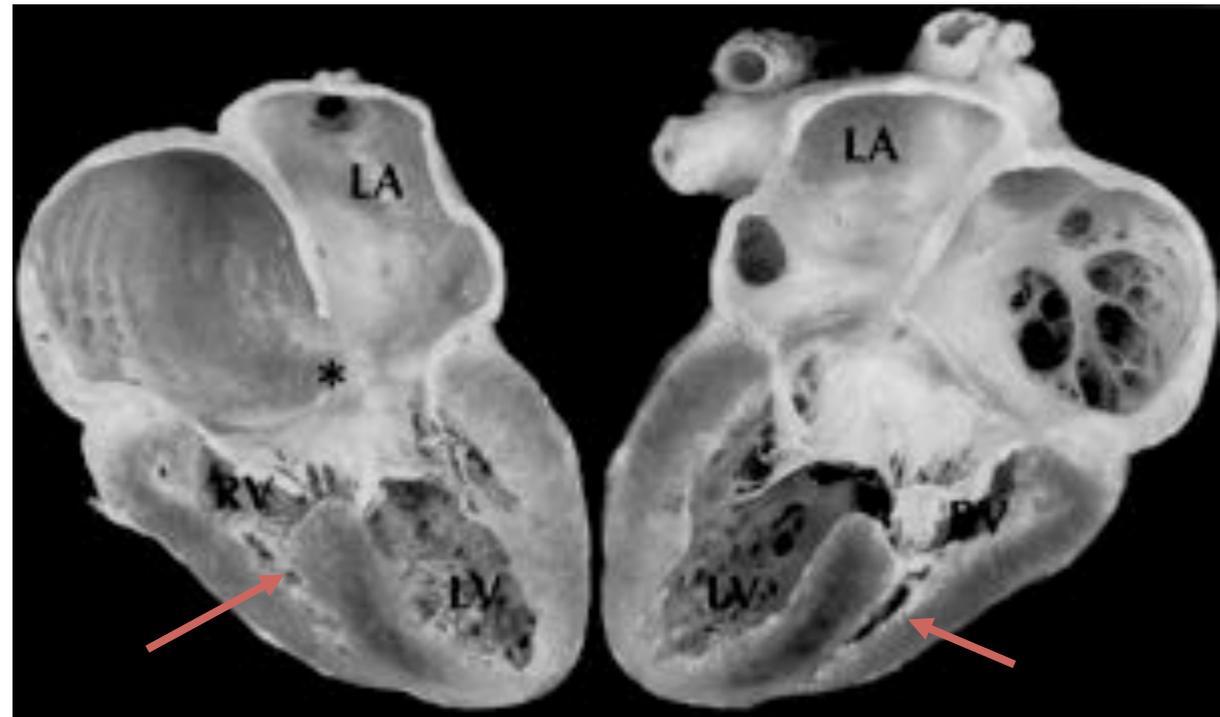


CAV : le nœud atrioventriculaire est déplacé vers le bas

CAV : dominance ventriculaire

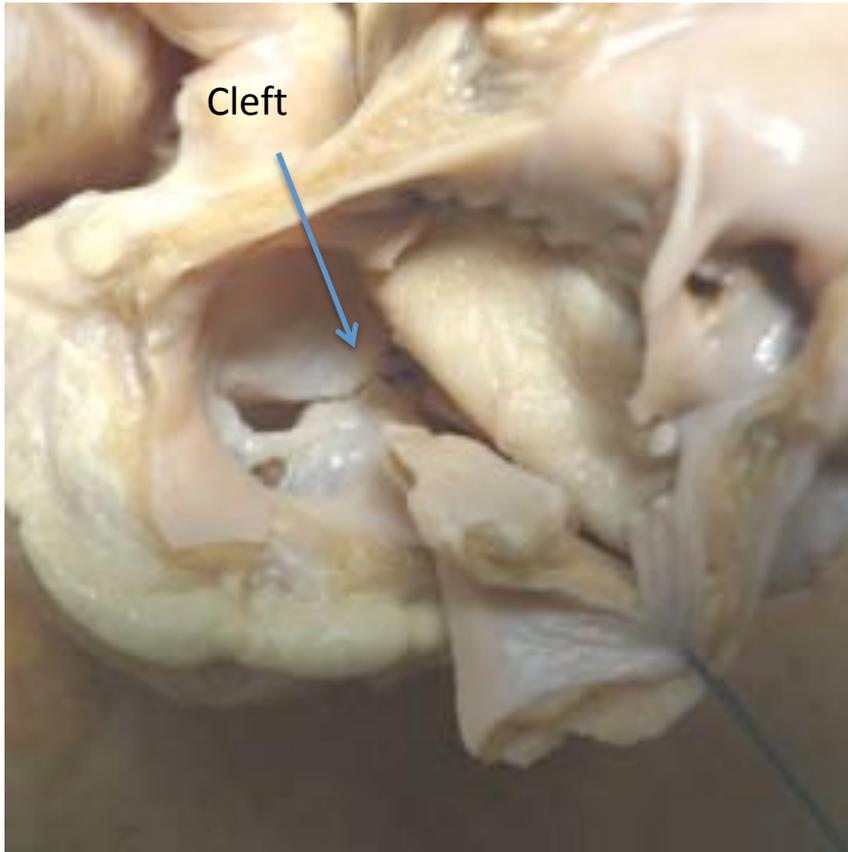


Dominance VD



Dominance VG

CAV : double orifice mitral



Oreillette droite



Ventricule gauche

Conclusion

- ❑ CAV : Socle commun
 - ❑ Jonction auriculoventriculaire commune
 - ❑ Echocardiographie : « Alignement des valves auriculoventriculaires »
 - ❑ Défaut de formation du septum d'admission
 - ❑ Voie sous-aortique étroite
 - ❑ Anomalie de situation du nœud AV
- ❑ Spectre anatomique : fonction des attaches de la valve commune sur les crêtes septales

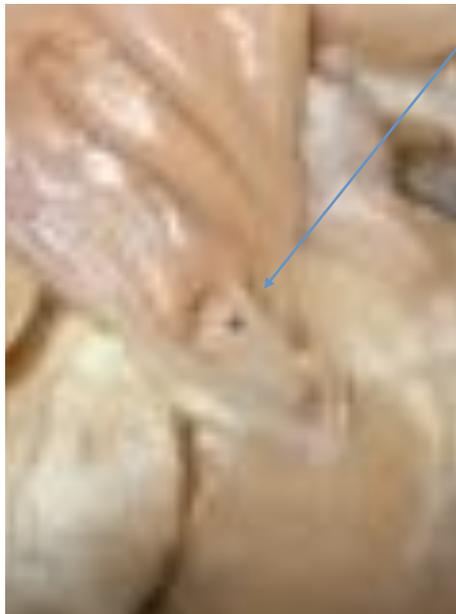
Sténose pulmonaire et obstacles droits



Sténose valvulaire pulmonaire

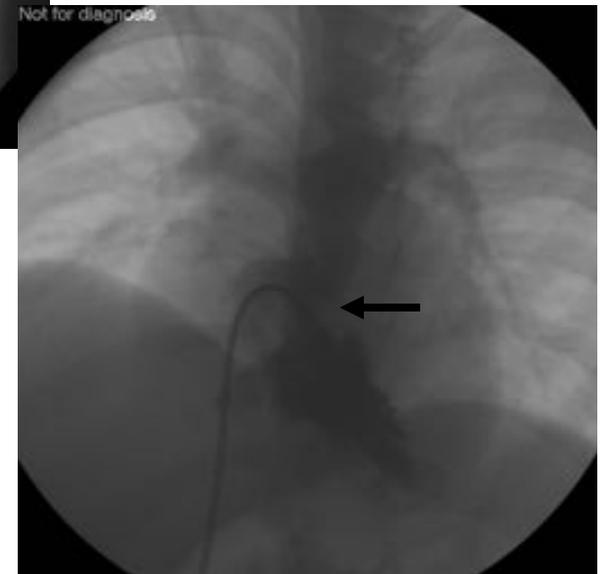
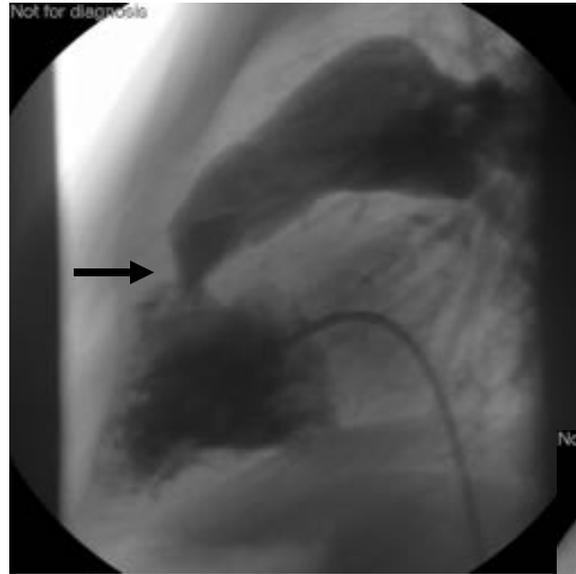
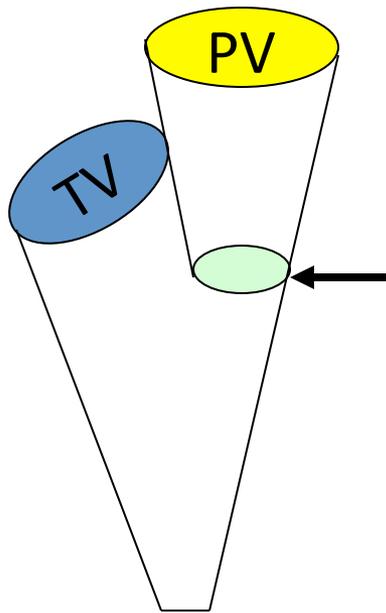


Valve pulmonaire

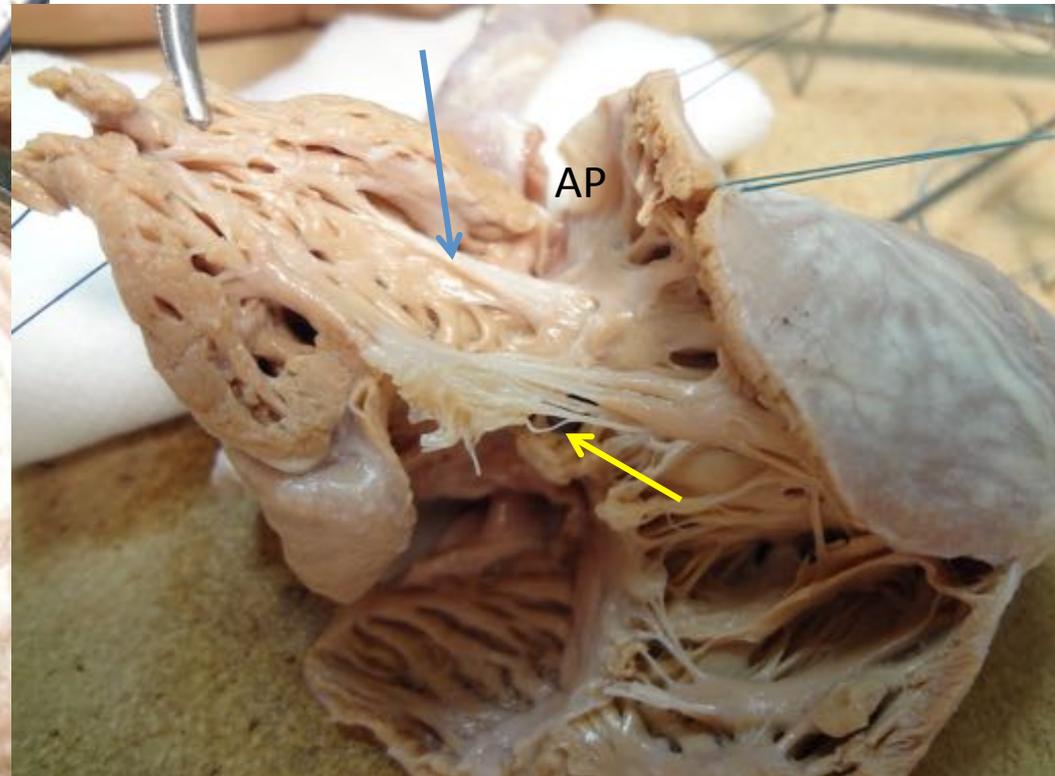


- Fusion des commissures
- Epaississement des feuillets valvulaires
- Ouverture « en dôme »
- Valve « en gicleur »

Obstacles droits : sténose de l'ostium infundibuli

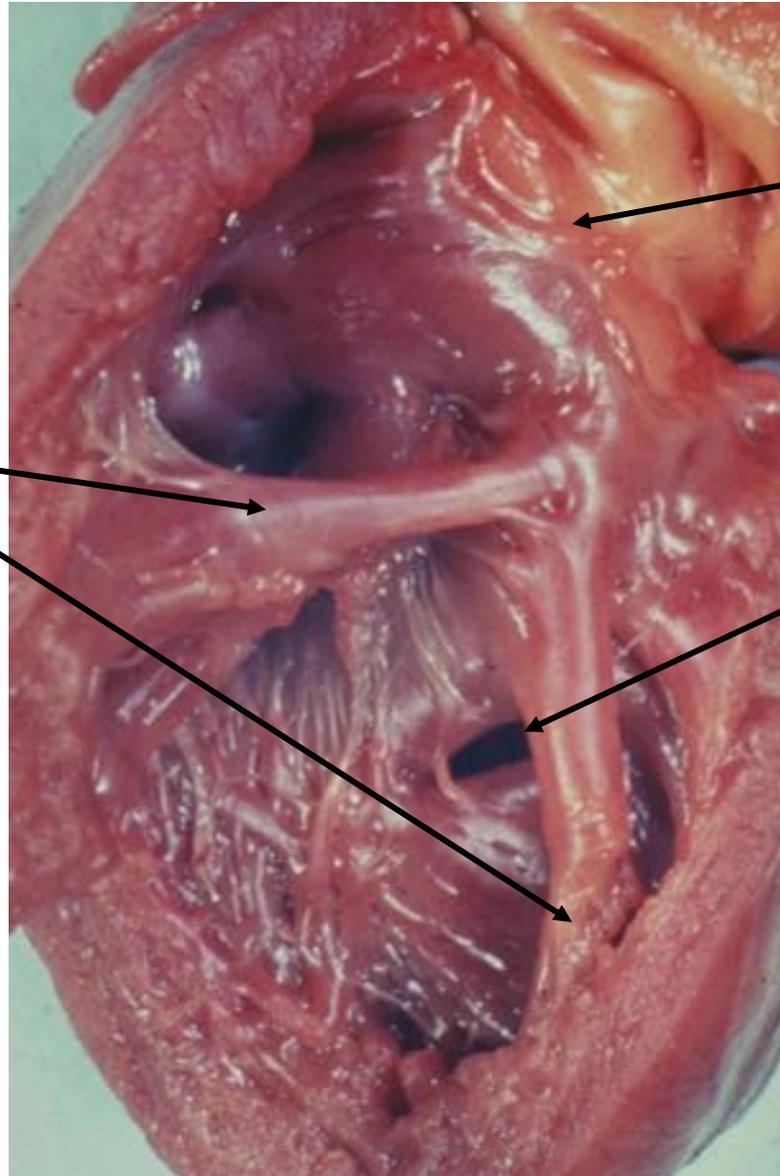


Obstacles droits : sténose de l'ostium infundibuli CIV centrale pérимembraneuse



Obstacles droits : VD à double chambre

Bandes musculaires
anormales



Valve
pulmonaire

CIV
musculaire

Sténose aortique et obstacles gauches



The Shone's complex

The Developmental Complex of “Parachute Mitral Valve,” Supravalvular Ring of Left Atrium, Subaortic Stenosis, and Coarctation of Aorta^{*}

JOHN D. SHONE, M.B., ROBERT D. SELLERS, M.D., RAY C. ANDERSON, M.D., PAUL ADAMS, JR., M.D.,
C. WALTON LILLEHEI, M.D., F.A.C.C. and JESSE F. EDWARDS, M.D.

Minneapolis, Minnesota

Shone JD and al. Am J Cardiol 1963;11:714-725



Le syndrome (le complexe) de Shone

- ❑ Association de 4 lésions obstructives de l'inlet et de l'outlet du VG, souvent incomplète:
 - ❑ 1 obstacle de l'inlet
 - ❑ + au moins 1 obstacle de l'outlet
- ❑ Autres niveaux de sténose
- ❑ « Syndrome d'obstacles étagés du cœur gauche »
- ❑ Exclut: HLHS, CIV outlet avec déviation postérieure du septum conal
- ❑ Peut inclure une CIV (pm)

TABLE I
Summary of Pathologic Findings in 8 Cases Studied

Case	Sex	Age (yrs.)	Supravalvular ring	Sub-aortic stenosis	Parachute mitral	Aortic coarctation	Associated anomalies
1	M	2 3/12	Present & functionally significant	Anomalous m. bundle R.V. L. S.V.C.			
2	M	4	Present & functionally significant	Bicuspid aortic valve			
3	F	13 7/12	Present & functionally significant	Aneurysm of memb. sept. E L.V.-R.A. comm. Bicuspid A.V.			
4	M	22 6/12	Present & functionally significant	V.S.D. Bicuspid P.V.			
5	F	8/12	Present & functionally significant	Short mitral chordae Endocard. scl. L.V. Bicuspid A.V.			
6	M	7/12	Present & functionally significant	Endocard. scl. in L.V.			
7	F	3 4/12	Present & functionally significant	V.S.D. Accessory pouch of Tricuspid valve			
8	F	3/12	Present & functionally significant	Bicuspid A.V.			

Key:  Present & functionally significant  Present but not functionally significant  Not present.

R.V. = right ventricle; L.S.V.C. = left superior vena cava; L.V.-R.A. Comm. = left ventricular-right atrial communication; A.V. = aortic valve; V.S.D. = ventricular septal defect; P.V. = pulmonic valve; Endocard. scl. = endocardial sclerosis (fibroelastosis); L.V. = left ventricle.

Le cœur gauche: définitions



Anderson RH. Heart 2000;84;670-3

- Voie d'éjection (outlet)
 - Feuillet antérieur de la valve mitrale
 - Septum interventriculaire
 - Valve aortique
 - Jonction sinotubulaire
- Admission (inlet)
 - Région supravalvulaire mitrale
 - Valve mitrale
 - Cordages
 - Piliers

« Developmental complex » : cardiopathie de flux

- Relation étroite entre inlet (admission) et outlet (éjection), entre mitrale et aorte
- Rôle des flux pendant la vie foetale : action en cascade
- Hérité familiale, phénotypes variables



HLHS



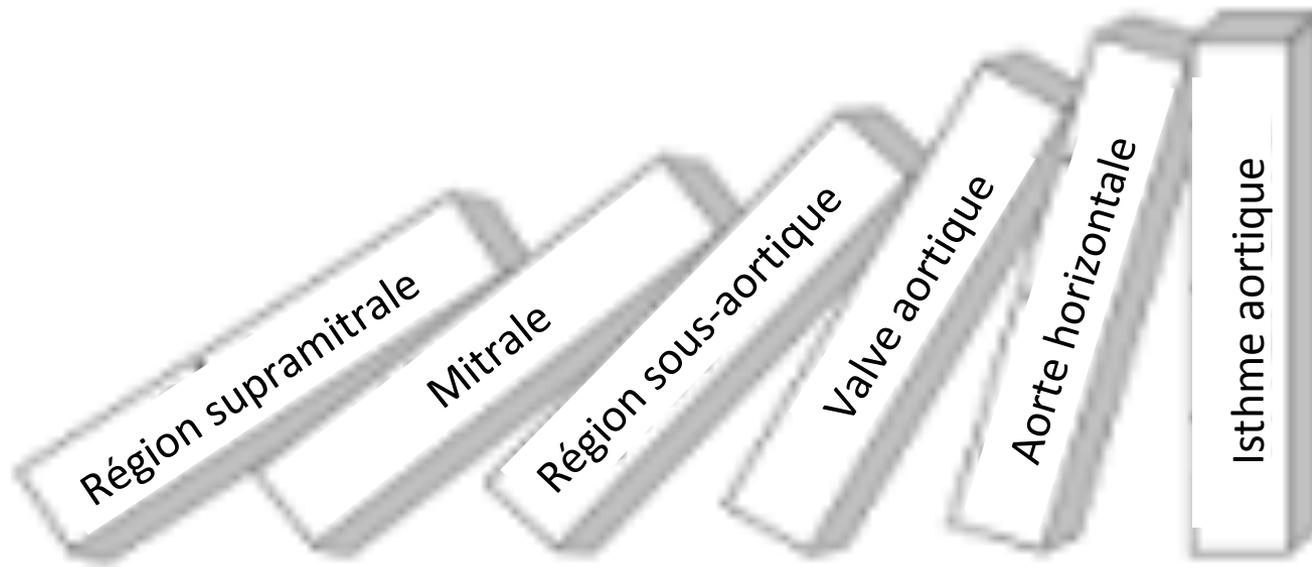
Coarctation de l'aorte



Bicuspidie Ao



Obstacles de la voie gauche



Cardiopathie de flux: obstacles en cascade

Obstacles gauches

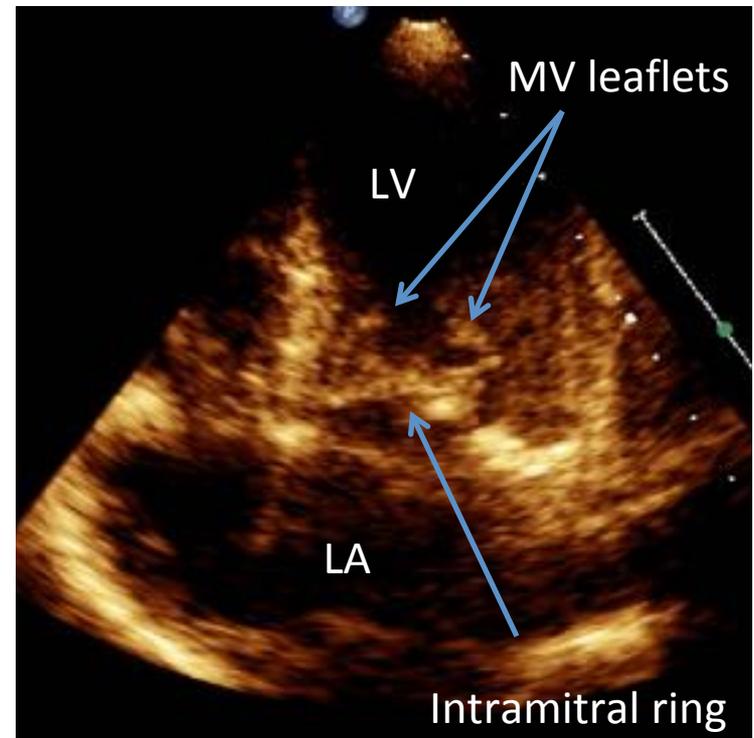
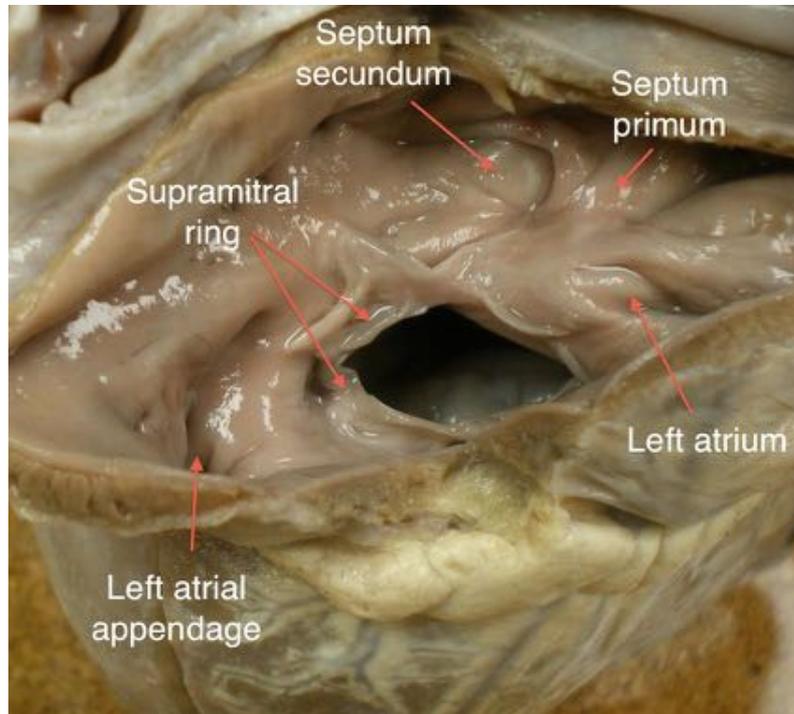
Obstacles au remplissage du VG

Intra-auriculaires gauches

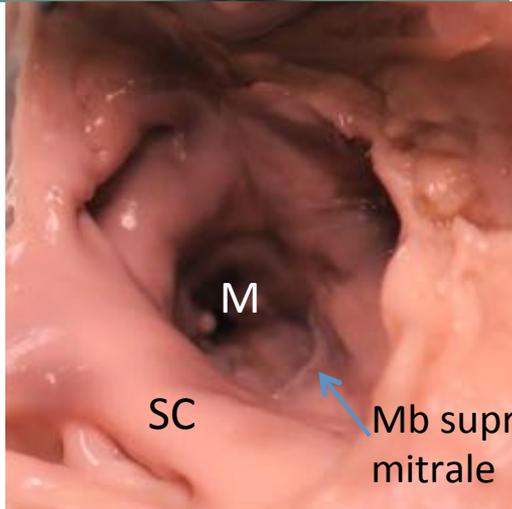
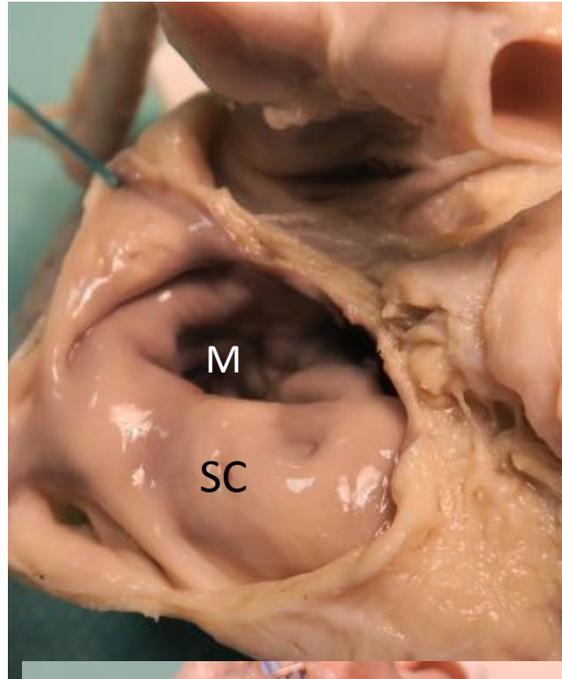
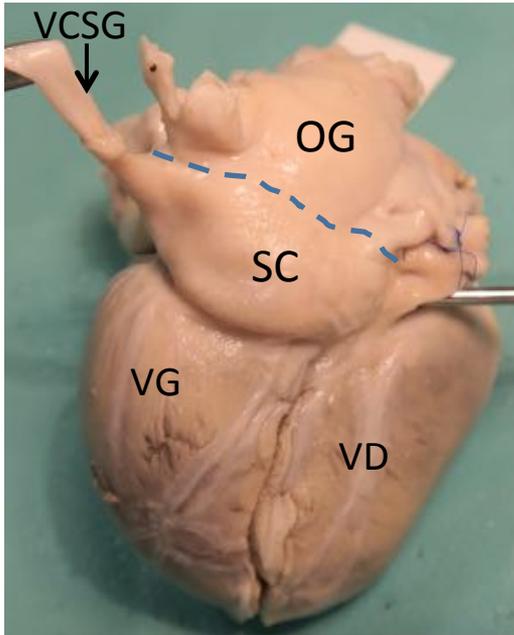


Membrane supravalvulaire mitrale

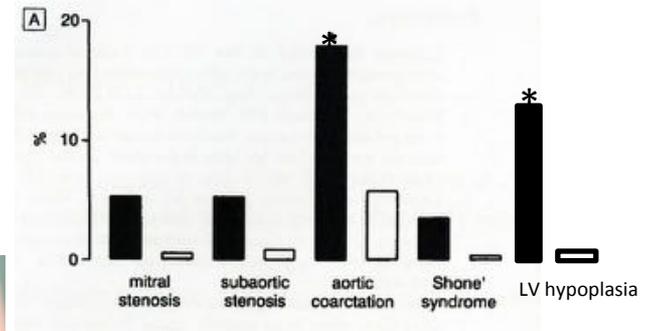
- Supra-valvulaire... ou intravalvulaire
- Rarement isolée (obstacles étagés cœur G, CAV)



Veine cave supérieure gauche: sinus coronaire obstructif



- VCSG dans le sinus coronaire : associée aux obstacles G (31,6% vs 7,8%)



- Cardiopathie de flux (vie foétale)

Agnoletti et al.
Cardiol Young 1999;9:285-90

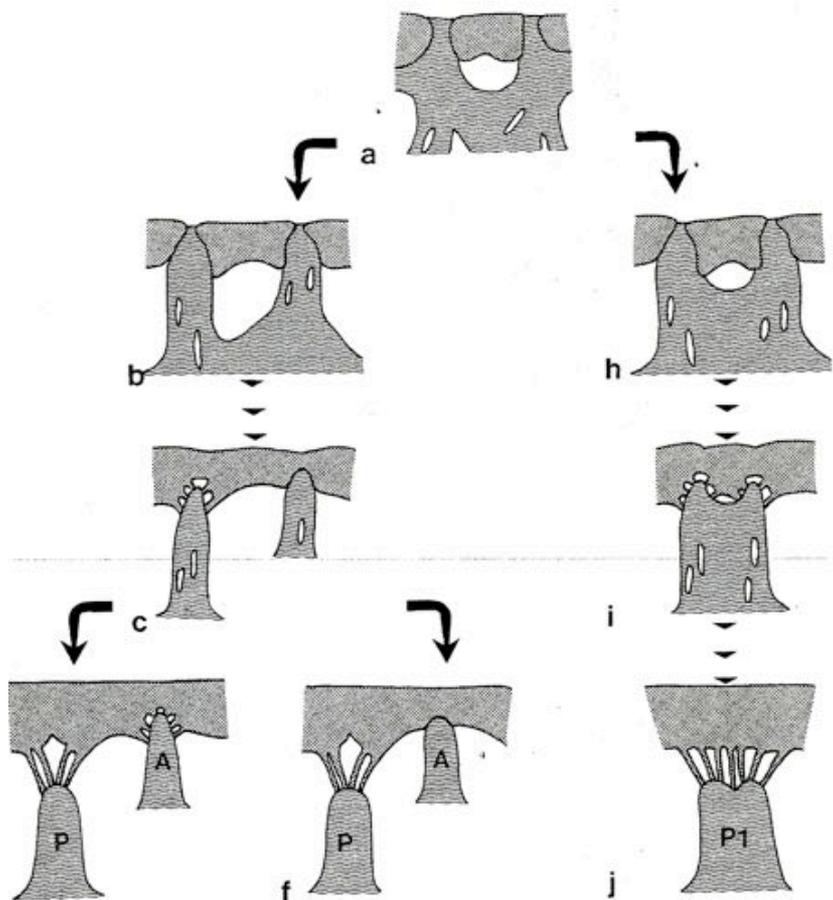
Obstacles gauches

Obstacles au remplissage du VG

Valve mitrale



Sténose valvulaire mitrale: Mitrale en PARACHUTE



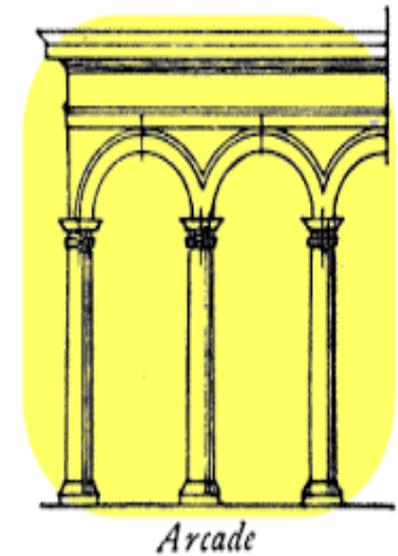
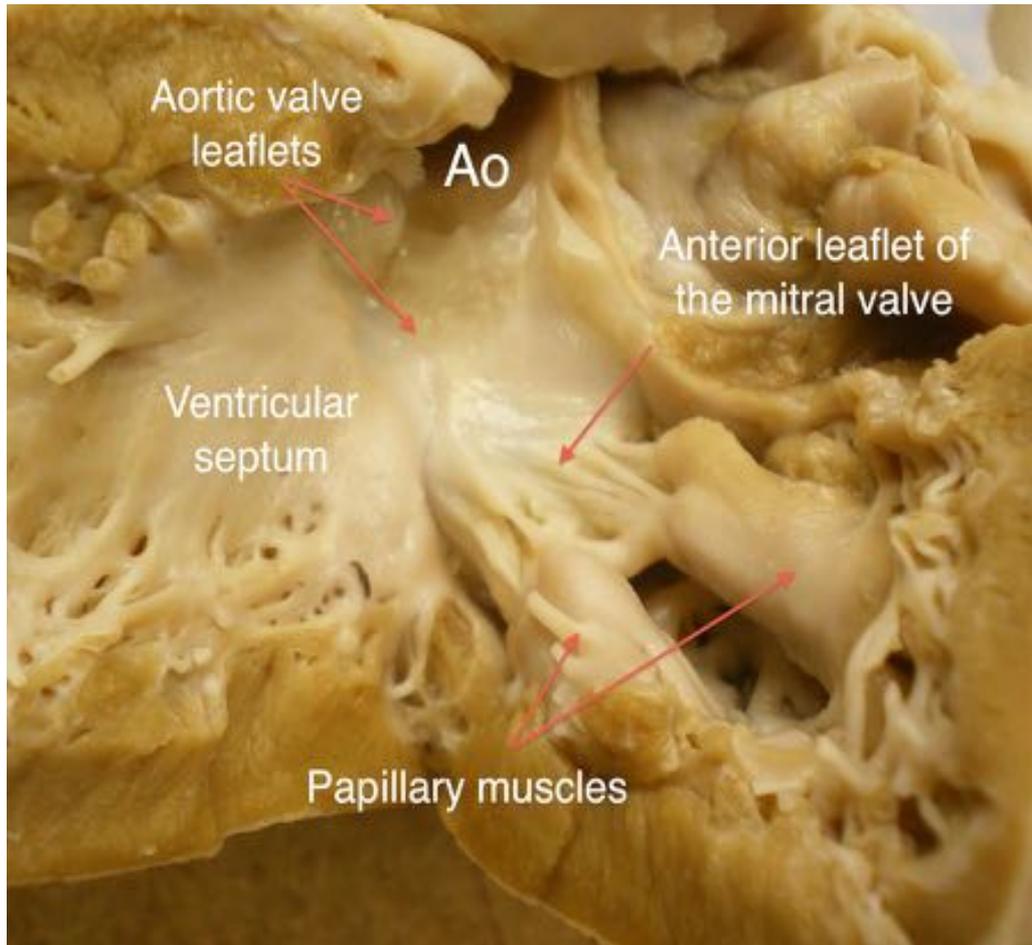
Oosthoek et al. JTCS 1998 ; 116 : 36-46



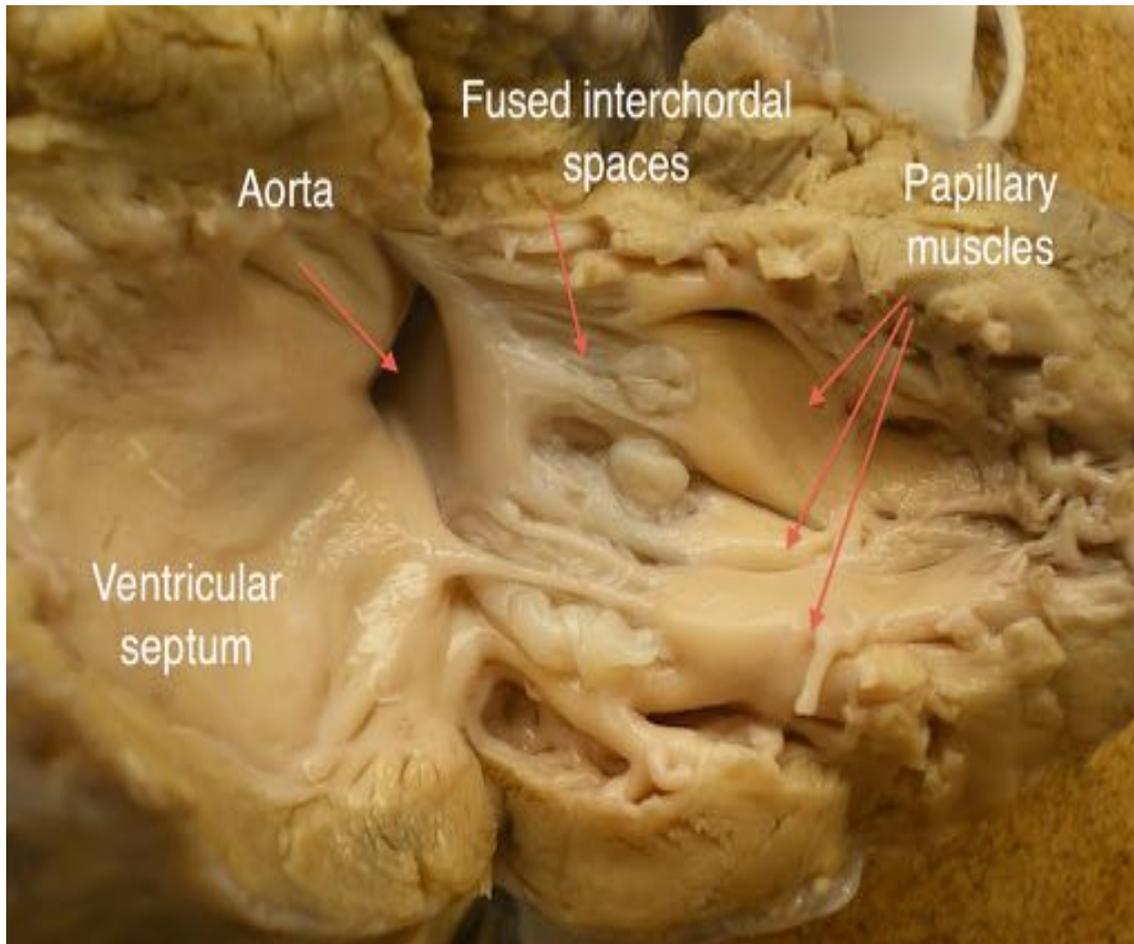
Parachute-like
asymmetric
mitral valve



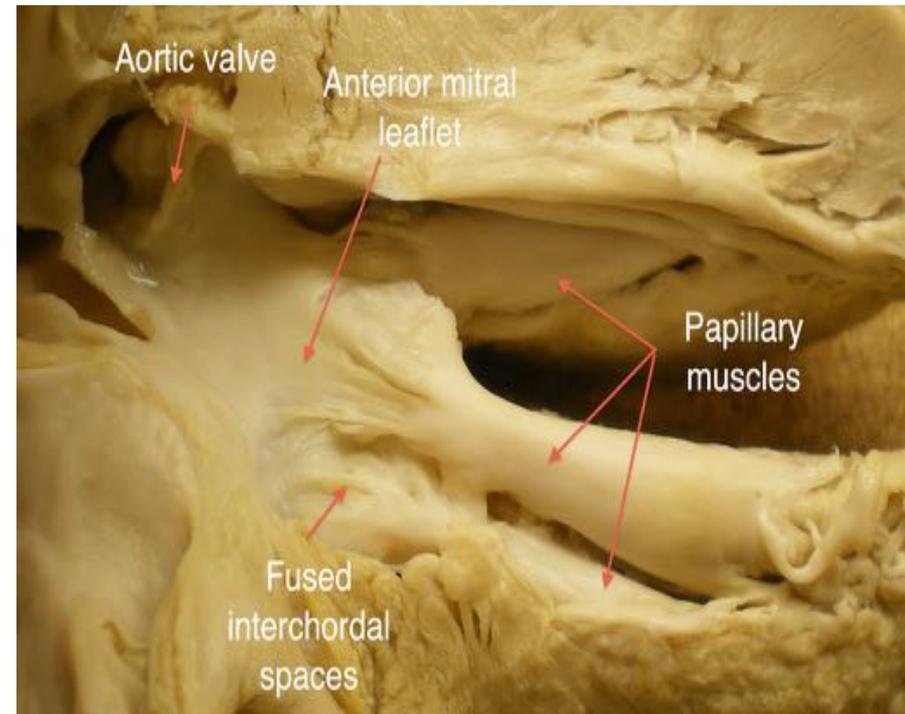
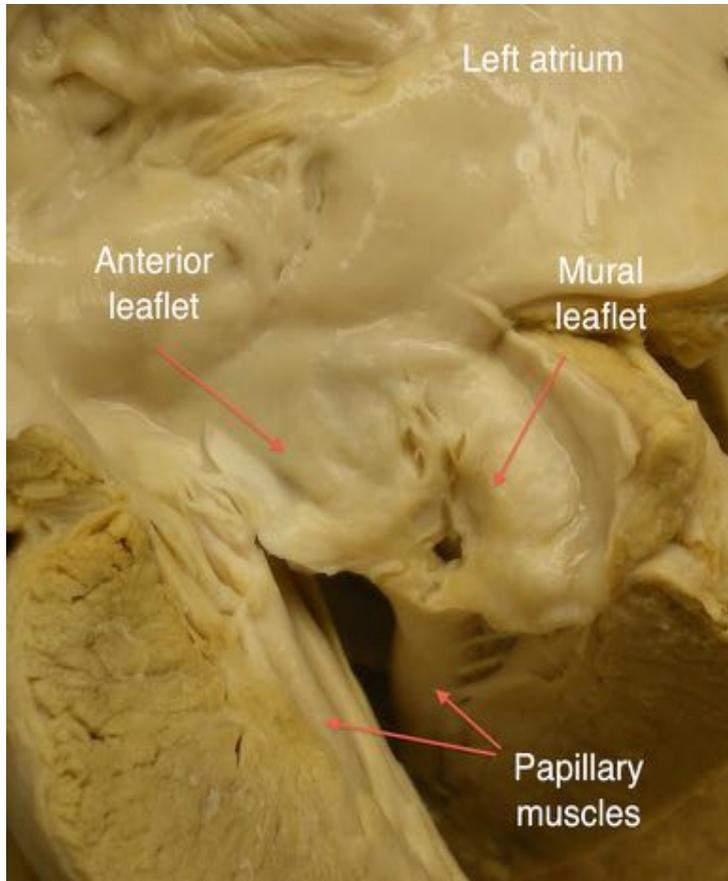
Sténose valvulaire mitrale: mitrale en arcade



Sténose valvulaire mitrale: mitrale en hamac

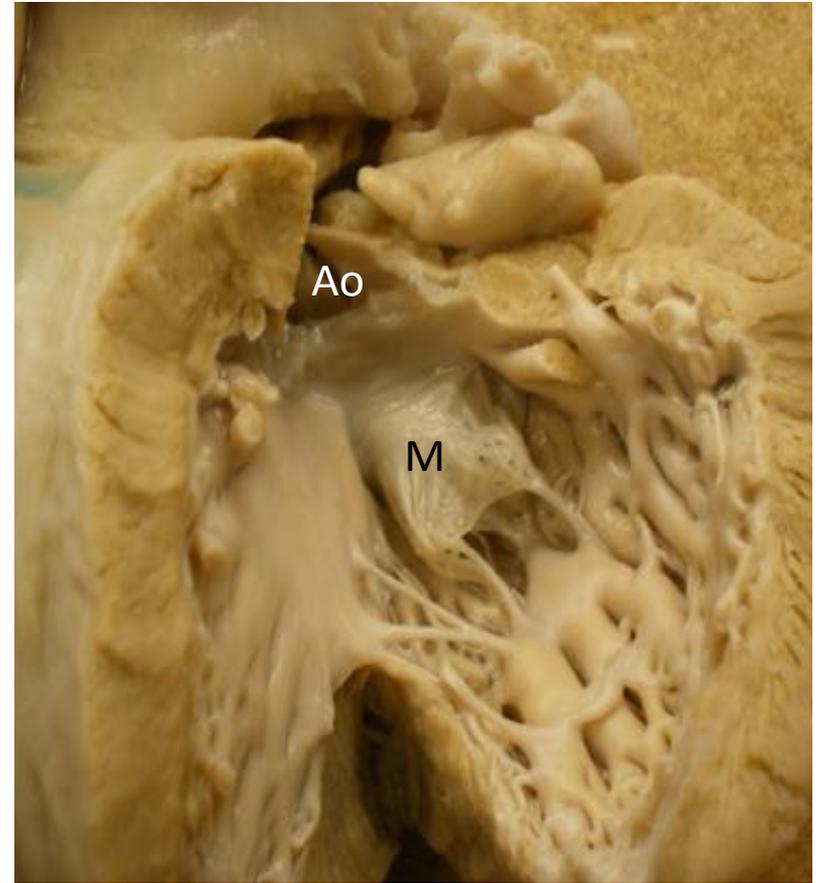
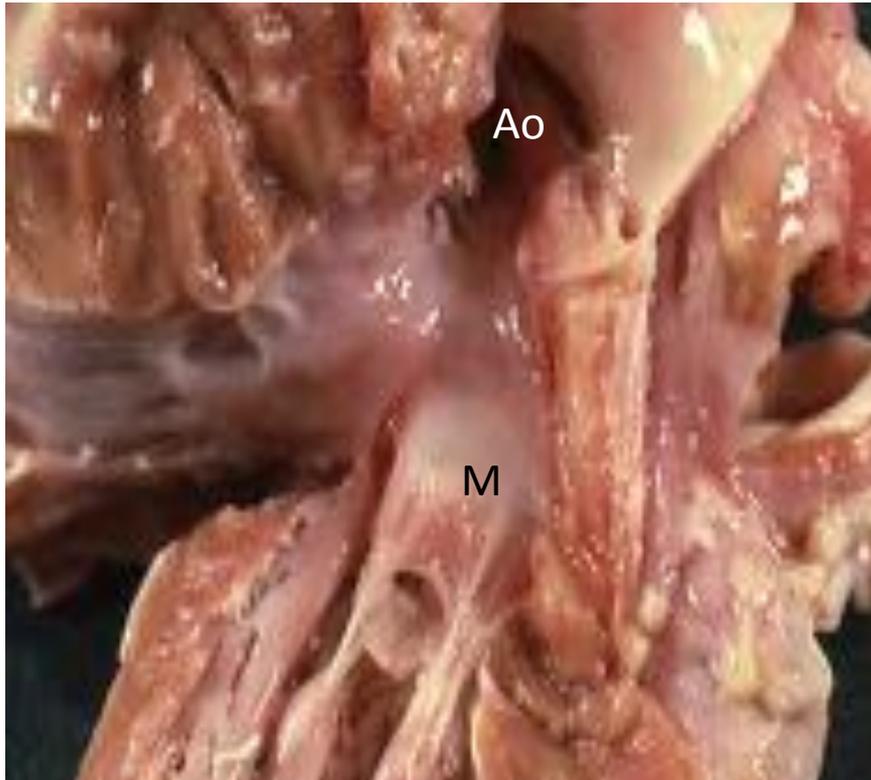


Sténose valvulaire mitrale: mitrale en entonnoir



Syndrôme piliers-commissures

Sténose valvulaire mitrale: Lésions combinées

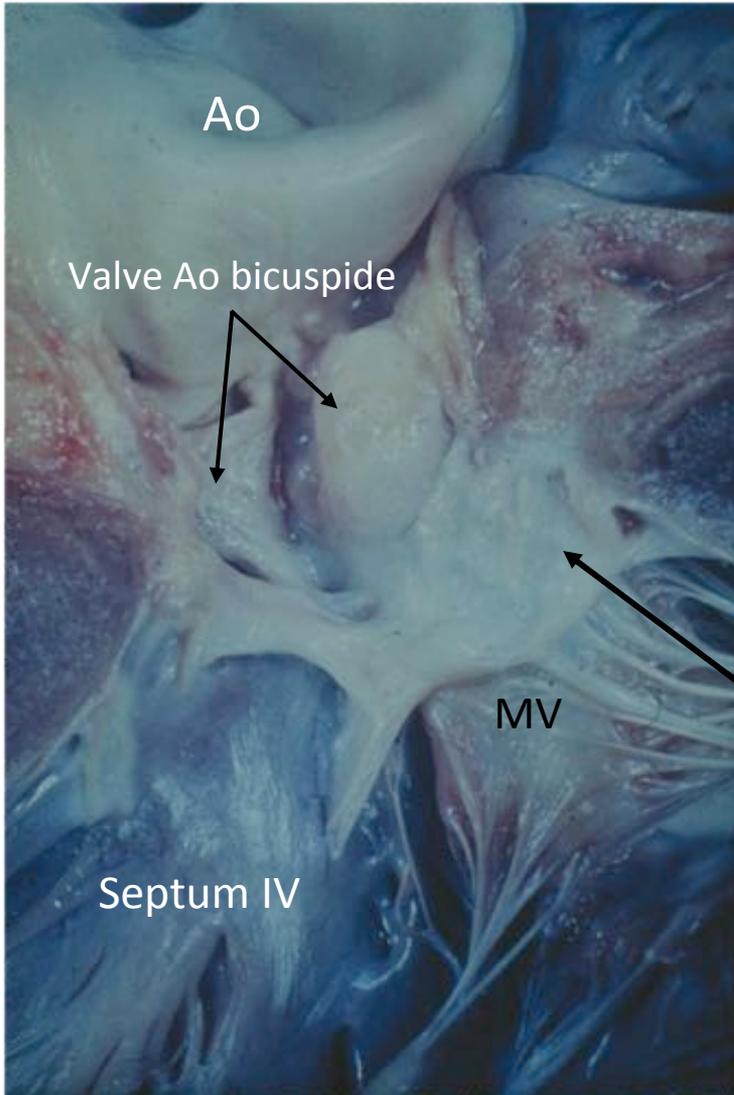


Obstacles gauches

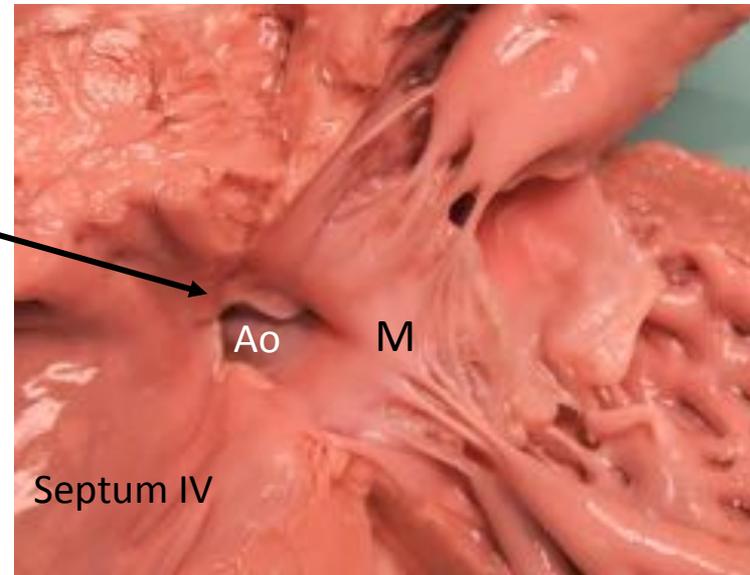
Obstacles à l'éjection du VG

Sous-valvulaires aortiques

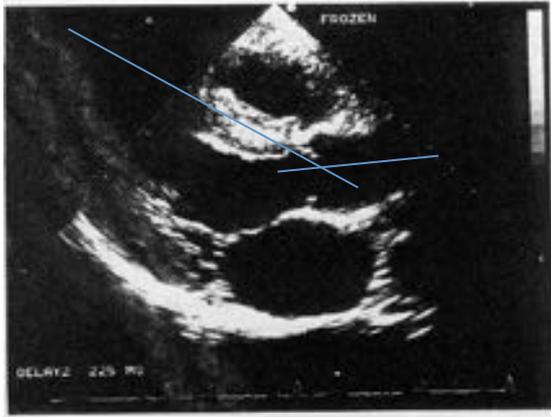
Membrane sous-aortique: diaphragme fibreux



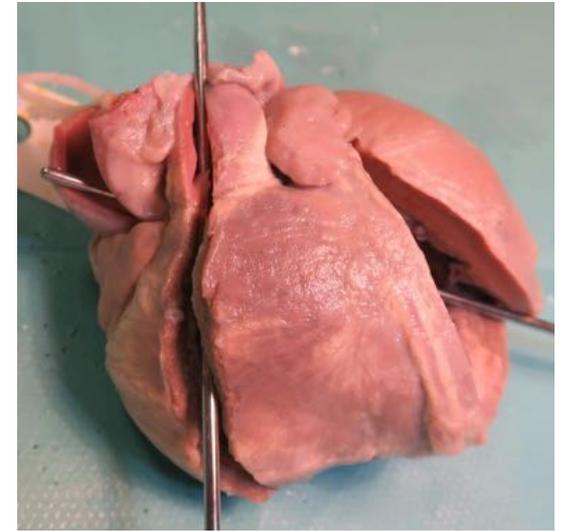
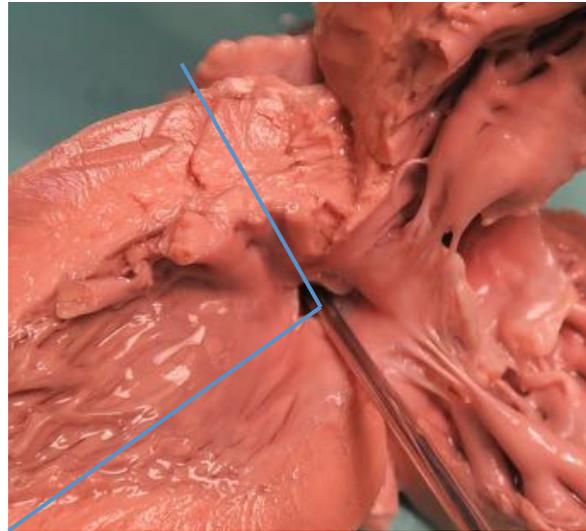
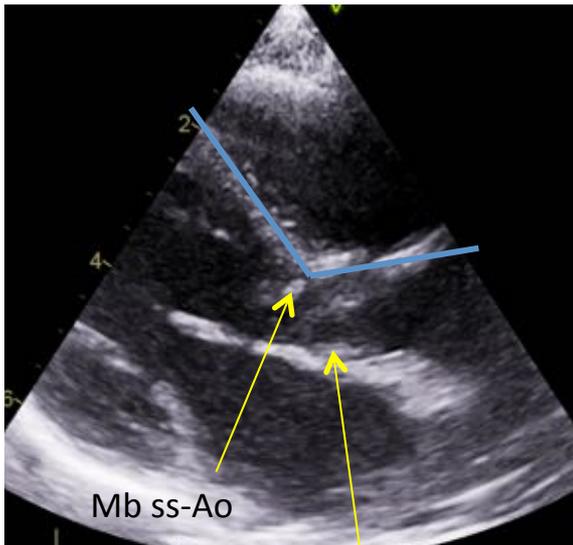
- Tissu fibroélastique encerclant la voie d'éjection sous-aortique, s'insérant souvent sur le feuillet antérieur de la mitrale, incluant parfois les feuillets aortiques
- Lésion *acquise* et d'évolution progressive



Membrane sous-aortique: substrat morphologique

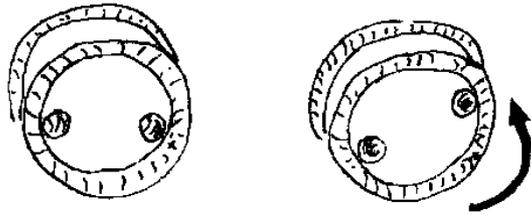


- Nécessité d'un substrat morphologique +++++
- Angle septo-aortique aigu: shear stress

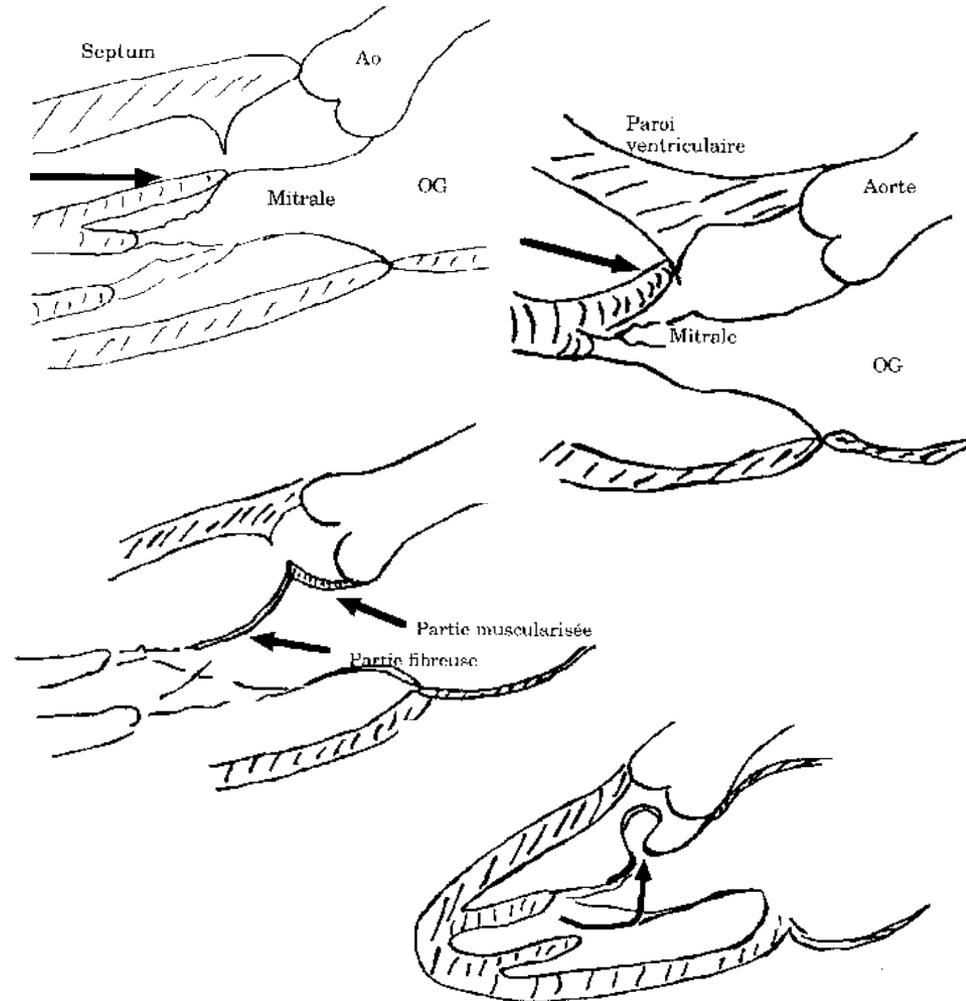


Kleinert S, Geva T. JACC 1993;22:1501-8
Sigfusson G et al. JACC 1997;30:255-9

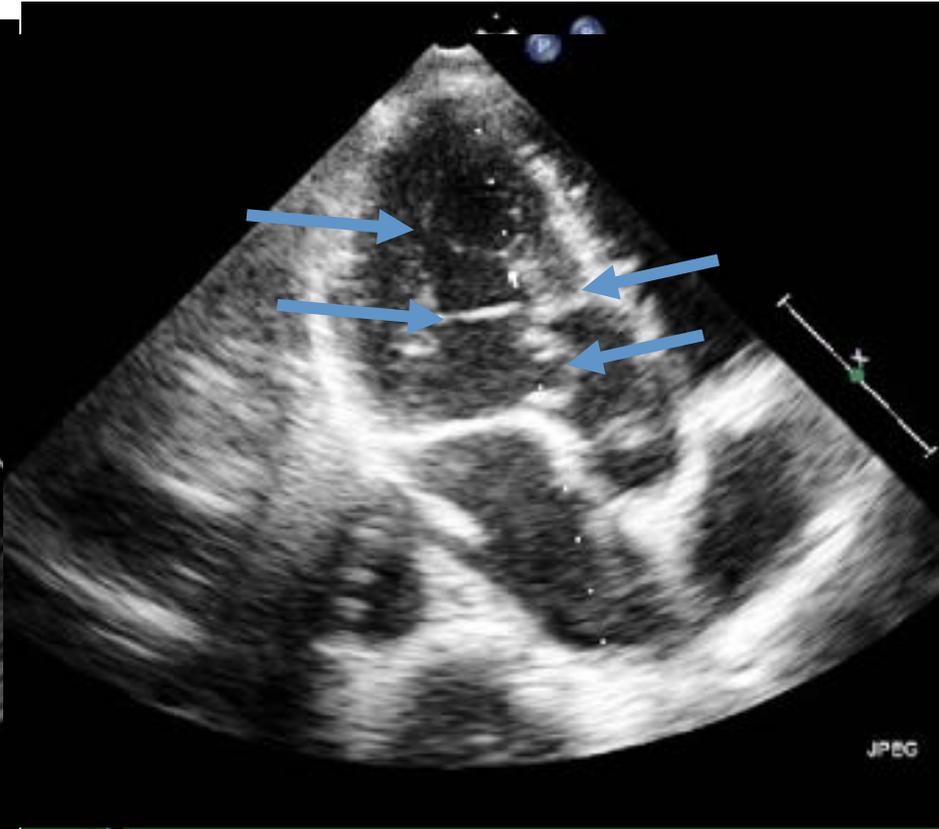
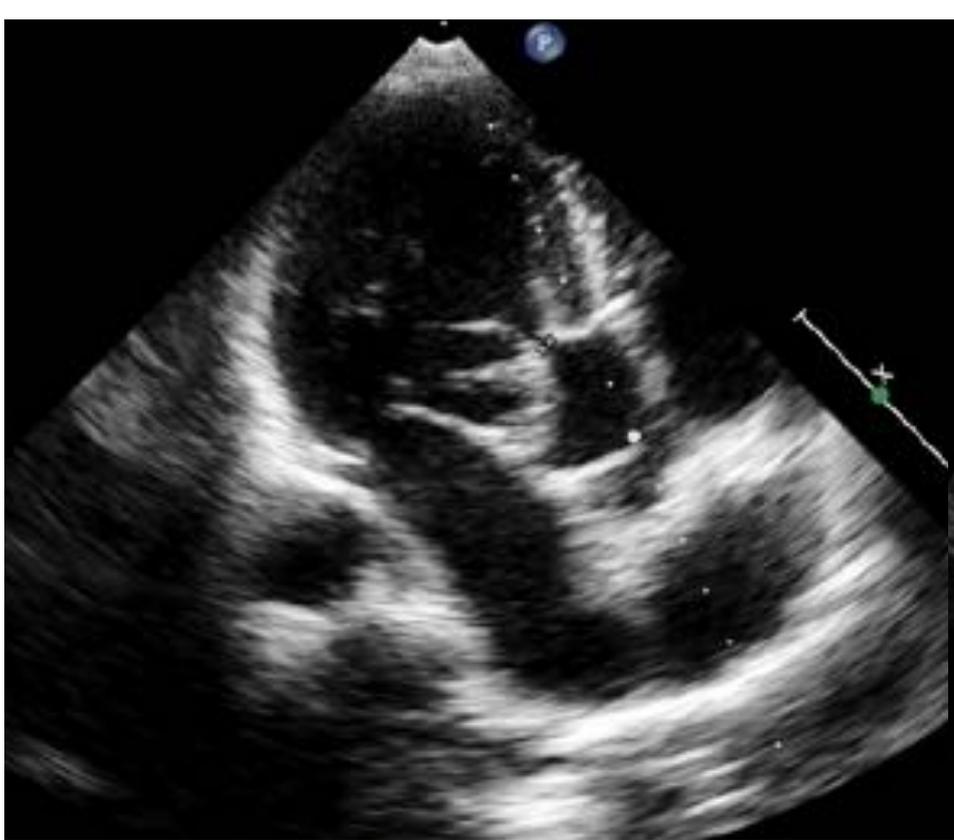
Membrane sous-aortique: anomalies mitrales associées



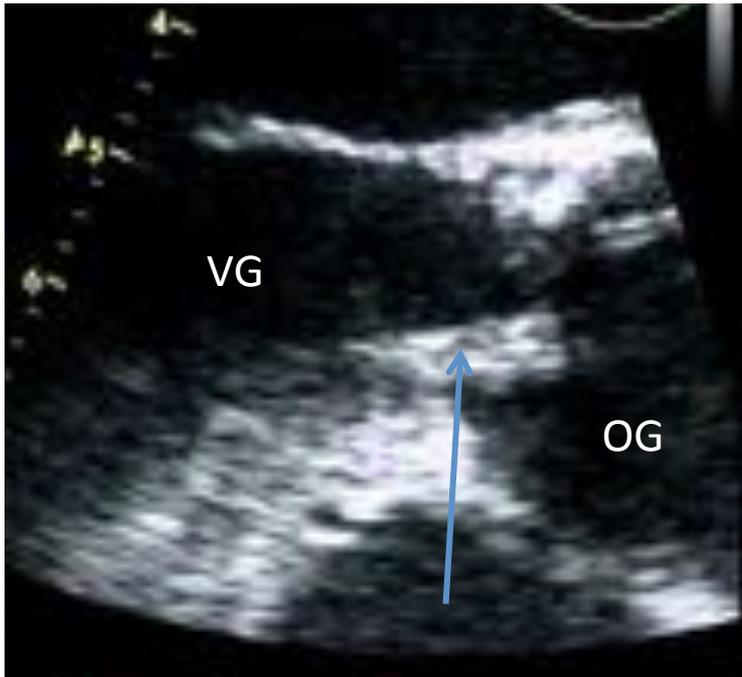
- Rotation axiale des piliers
- Insertion anormale d'un pilier sur le septum
- Muscularisation du feuillet antérieur
- Cordages anormaux
- Tissu accessoire (bleb)



Obstacles étagés du cœur gauche

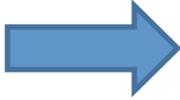


Sténose sous-valvulaire aortique: musculaire



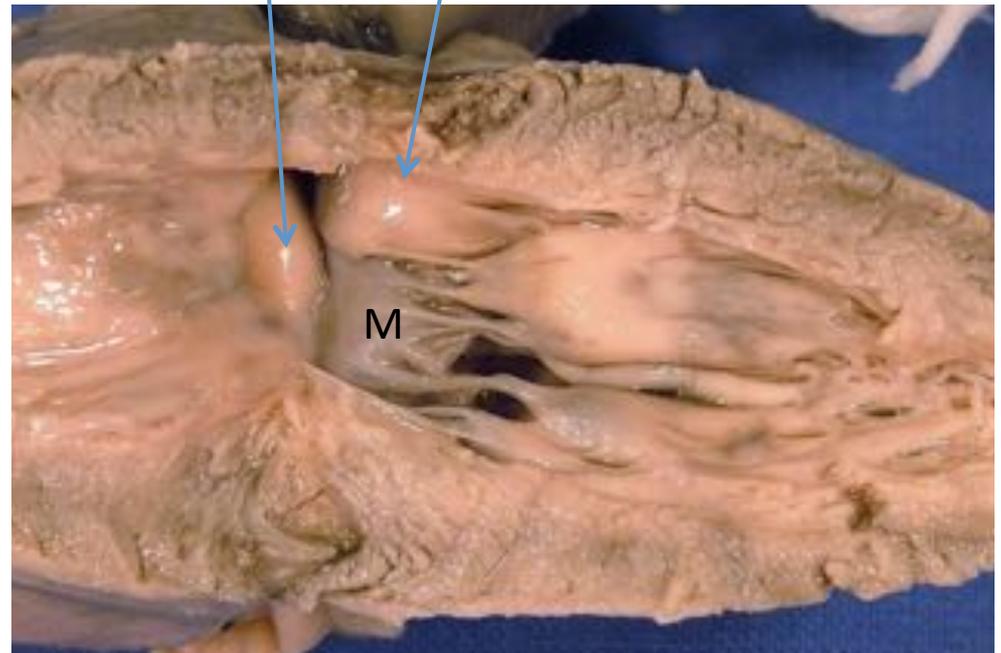
- Hypertrophie septale
- « Tunnel » sous-aortique
- Muscle de Moutaert (faisceau musculaire antérolatéral anormal du ventricule gauche)

Sténose sous-valvulaire aortique: le muscle de Moutaert

- Faisceau musculaire antérolatéral anormal du ventricule gauche
- Existe dans environ 30-40% des cœurs normaux
- Hypertrophie  sténose sous-aortique

Bourrelet septal sous-Ao

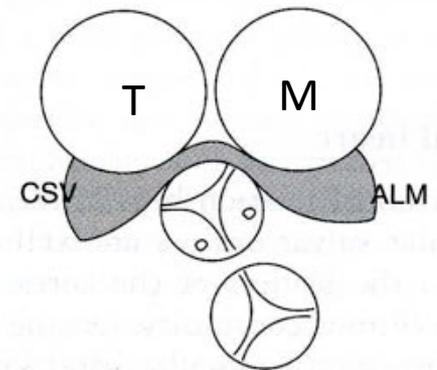
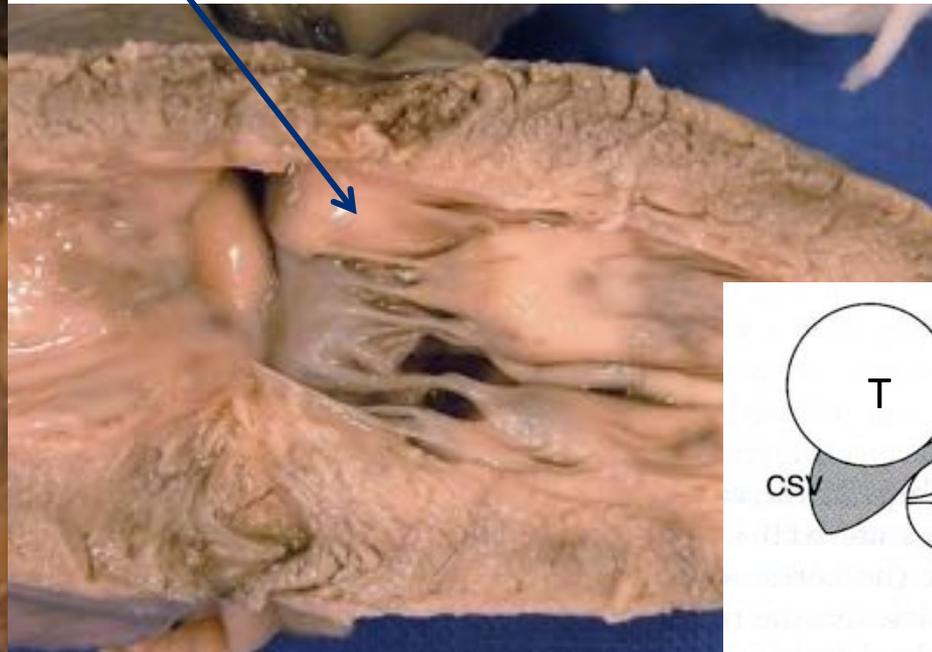
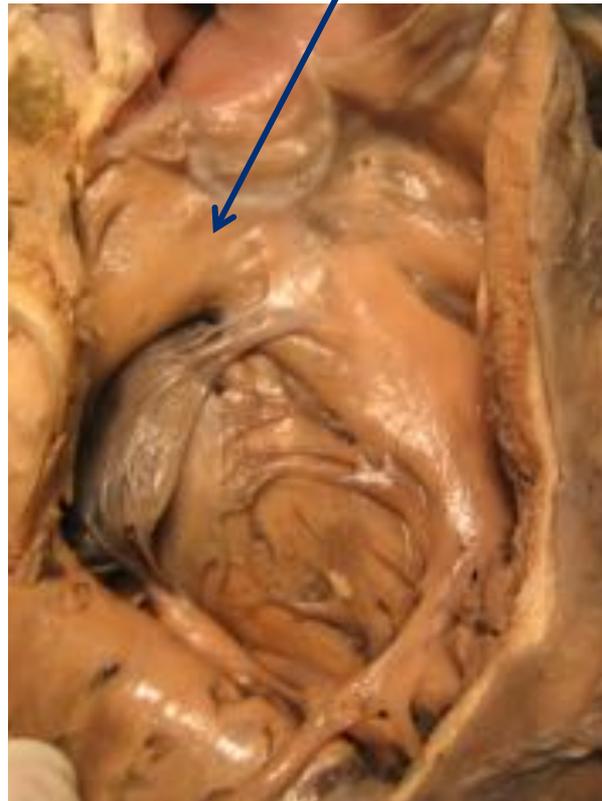
Muscle de Moutaert



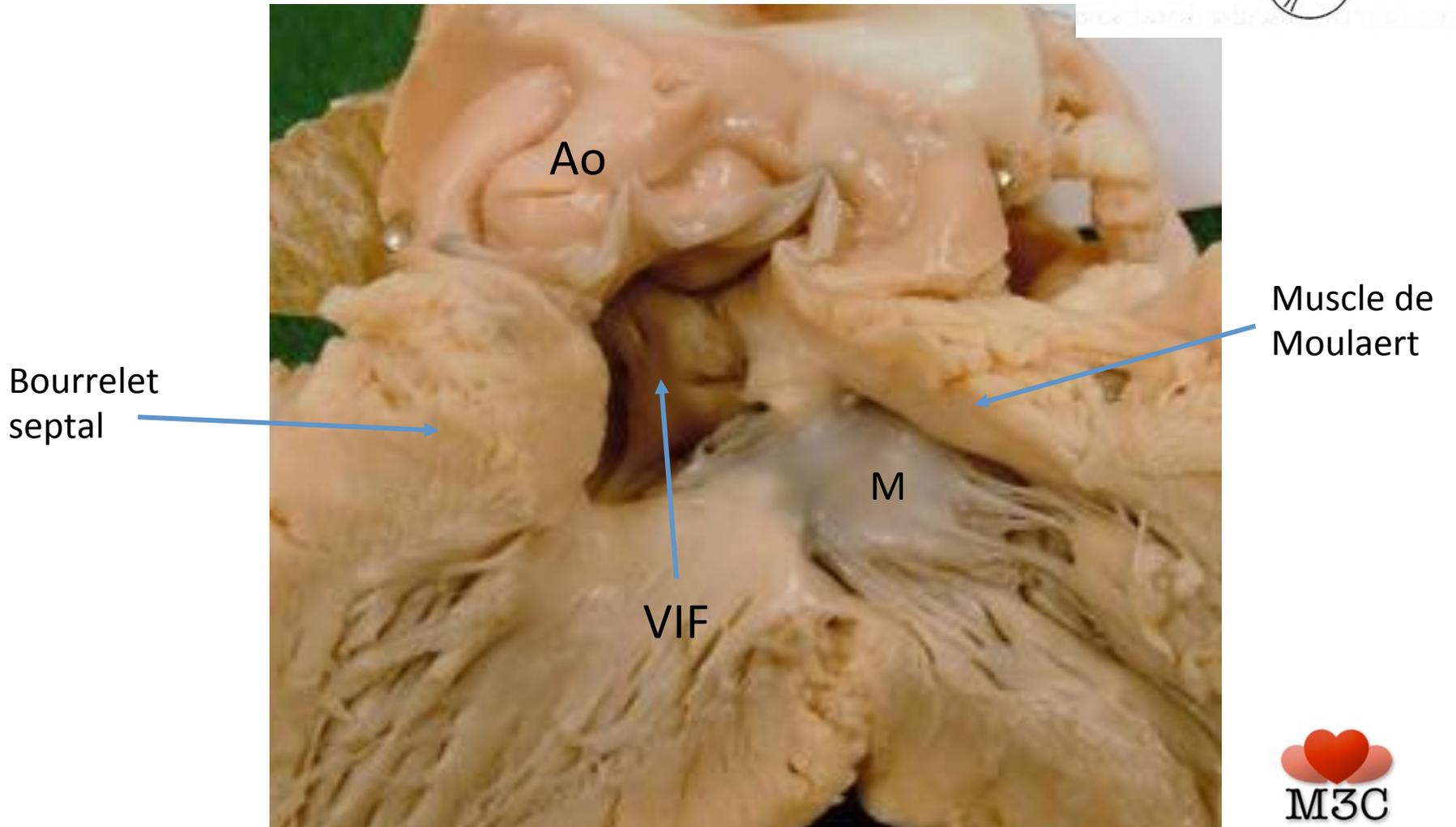
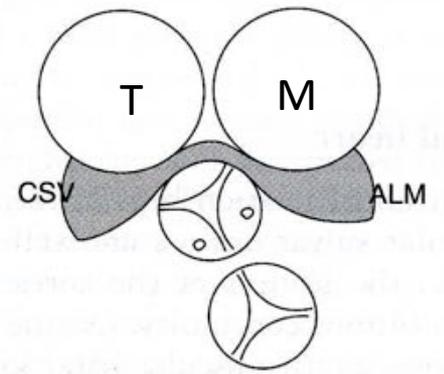
Moutaert AJ et al. Am J Cardiol 1976;37:78-81.

Muscle de Moutlaert: vestige de la courbure interne

Ventriculo-infundibular fold



Sténose sous-valvulaire aortique: muscle de Moutaert



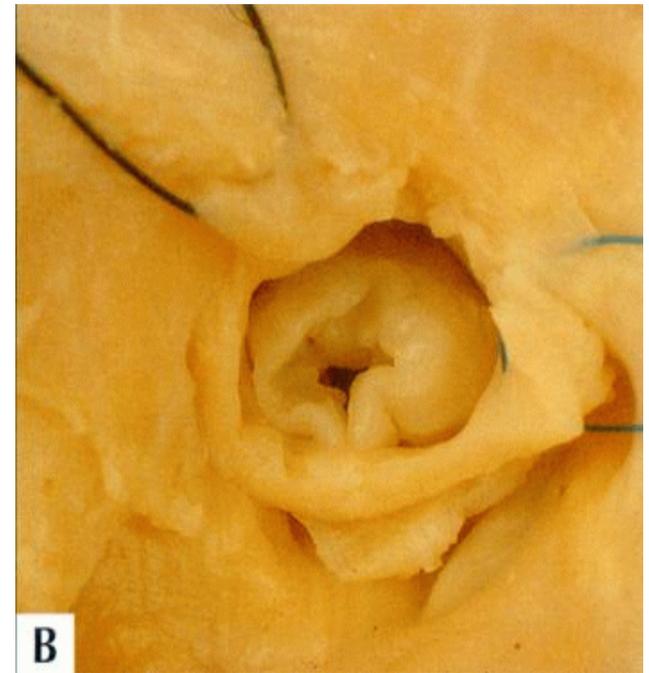
Obstacles gauches

Obstacles à l'éjection du VG

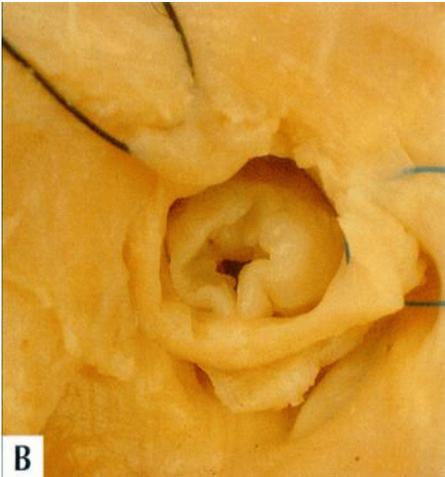
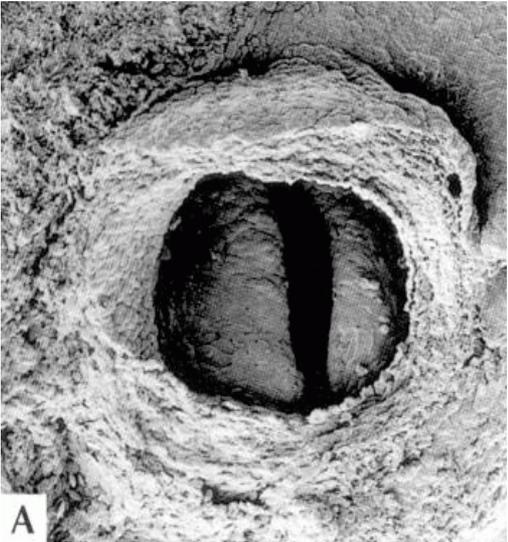
Valvulaires aortiques

Sténose aortique valvulaire

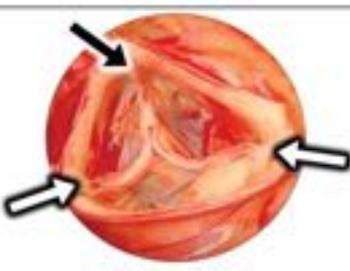
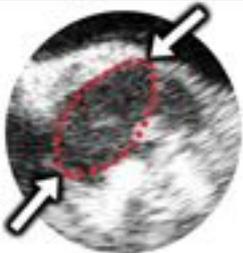
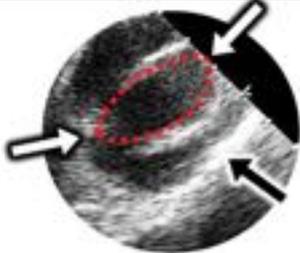
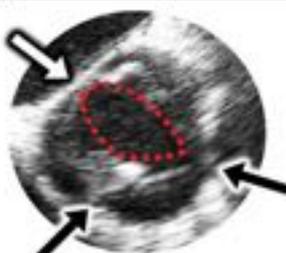
- Souvent associée à une bicuspidie aortique
- Fusion des commissures (zones d'apposition entre les deux feuillets)
- Sténose valvulaire critique du nouveau-né : valve unicuspide



Sténose valvulaire aortique



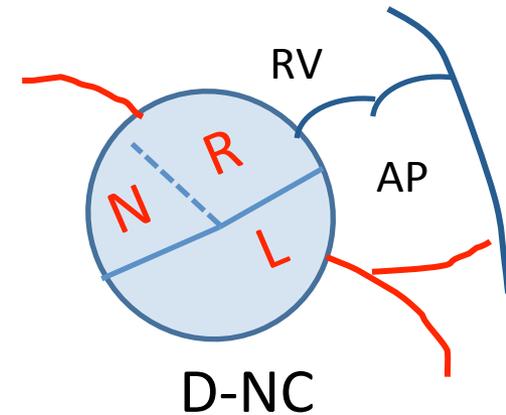
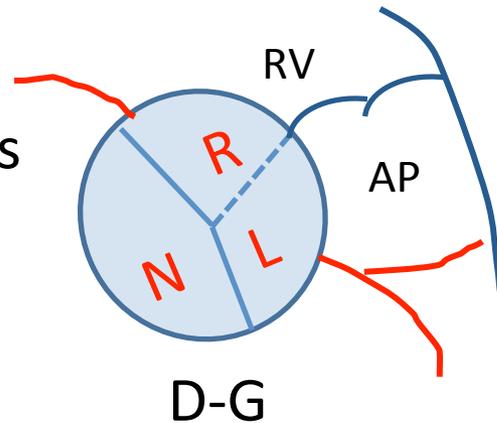
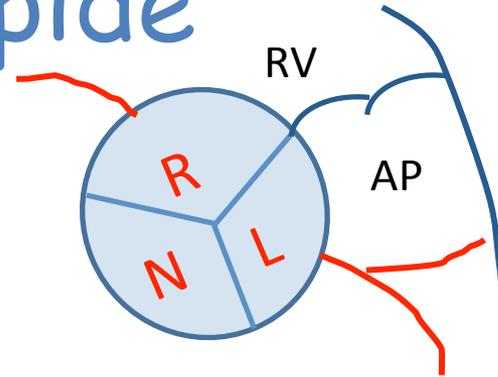
Sievers Classification

7,5%	78,4%	14,1%
BAV type 0 (no raphe)	BAV type 1 (one raphe)	BAV type 2/unicuspid (two raphes)
 <p data-bbox="799 434 838 462">ap</p> <p data-bbox="981 434 1020 462">lat</p>	 <p data-bbox="1213 434 1261 462">LR</p> <p data-bbox="1406 434 1454 462">RN</p>	 <p data-bbox="1686 434 1779 462">LR/RN</p>
		
		
 <p data-bbox="842 1076 973 1105">Type 0 lat</p>	 <p data-bbox="1277 1076 1408 1105">Type 1 LR</p>	 <p data-bbox="1580 1076 1895 1105">Type 2/unicuspid LR/RN</p>
		

Sievers HH et al.
Eur Heart J Cardiovasc Surg 2016

Valve aortique bicuspide

- Type 1 : 78,4%
 - R-L : 74% (horizontal, A-P)
 - R-N : 24% (vertical)
 - L-N : 1.8%
- Commissural orientation
 - Symmetrical (>160°) or not
- Different in :
 - Etiology
 - Associated anomalies
 - Outcome



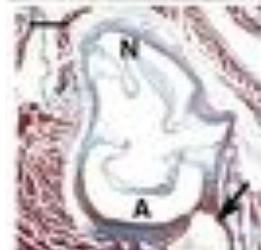
Russo, JTCS 2008

R-N vs R-L bicuspid aortic valve: different embryologic mechanisms



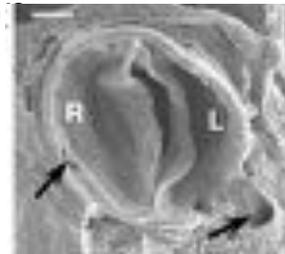
R-L BAV

- Anomaly of outflow tract septation
- Abnormal distribution of SM-actin mesenchymal cells: excessive fusion of the lateral endocardial OT cushions
- Neural cardiac crest and second heart field ?
- **Associated with CoA, VSD**
- **And with dilatation of the ascending aorta**



R-N BAV

- The outflow tract septum is normal
- Abnormal formation of the outflow tract cushions / of the aortic valve
- E-NOS deficiency alters endothelial cells migration during EMT
- **Aortic stenosis and regurgitation**



*Fernandez B. et al.
J Am Coll Cardiol 2009;54:2312-8.*

Obstacles gauches

Obstacles à l'éjection du VG

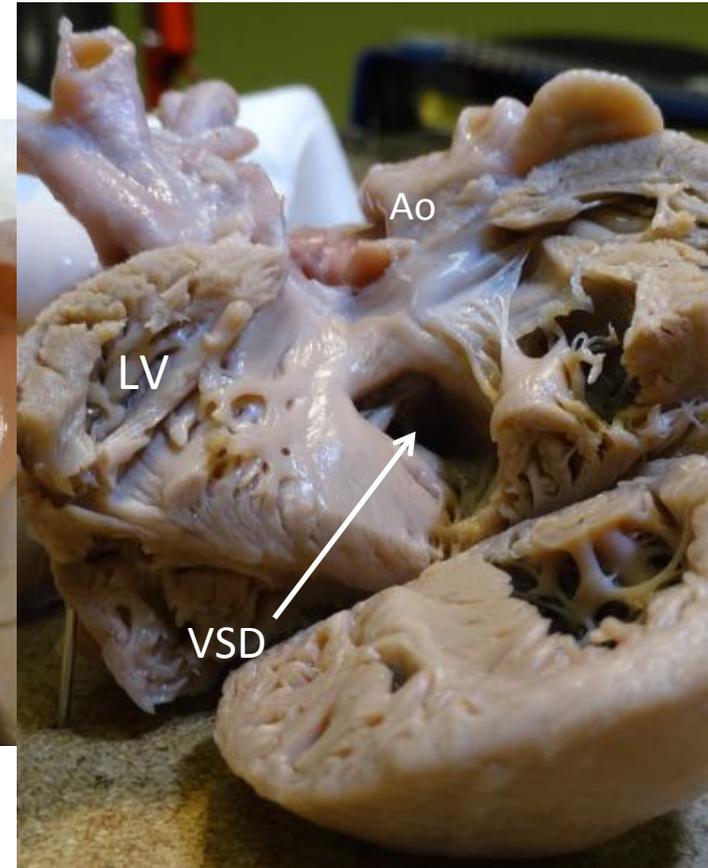
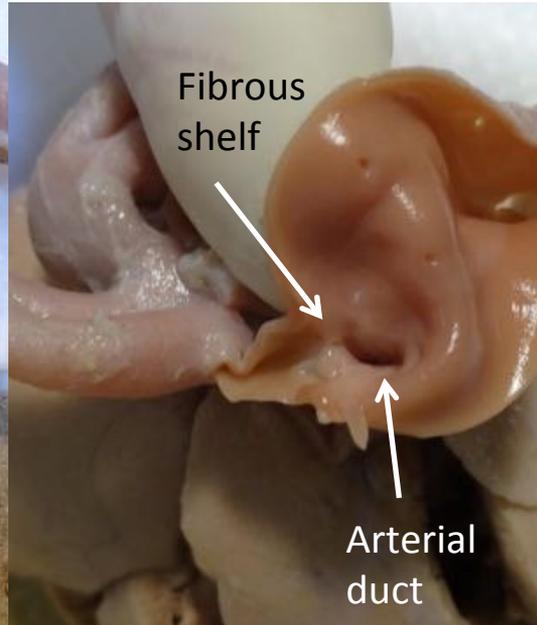
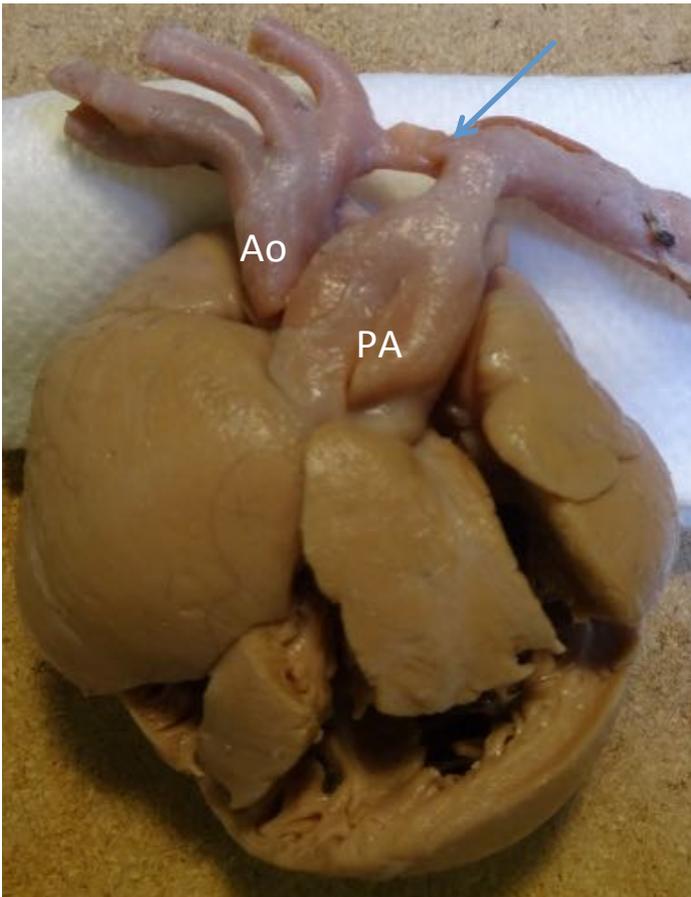
Isthme aortique

Coarctation de l'aorte

Deux formes anatomiques

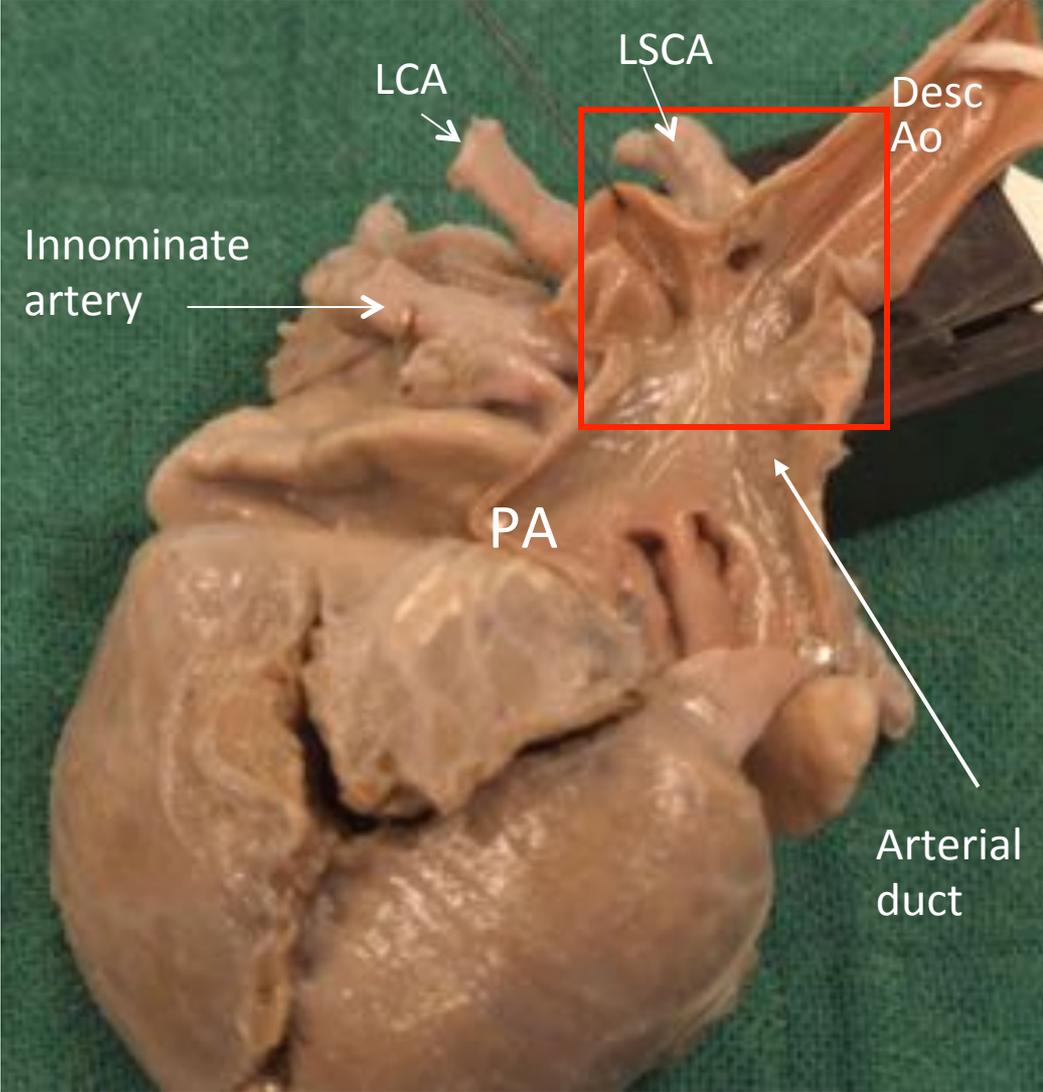
- « Du nouveau-né »
 - Se voit en anténatal
 - Crosse aortique hypoplasique, tubulaire
 - Aorte ascendante alimentée par le canal (ducto-dépendance)
 - Anomalies intra-cardiaques associées (obstacles étagés du cœur gauche)
- « Du grand enfant »
 - Existe aussi chez le nouveau-né et le nourrisson!!
 - Sténose isthmique localisée
 - Aorte descendante alimentée par l'aorte ascendante
 - Isolée, ou anomalies cardiaques mineures (bicuspidie)

Coarctation néonatale avec CIV Hypoplasie +++ aorte horizontale

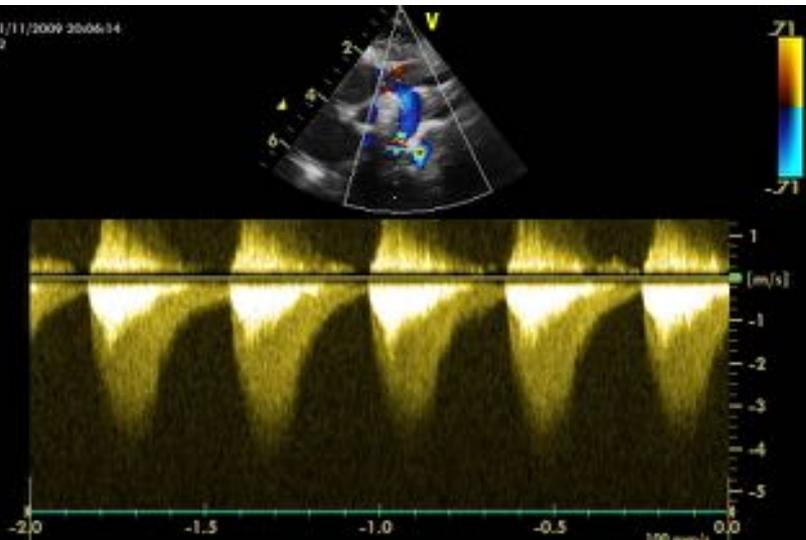
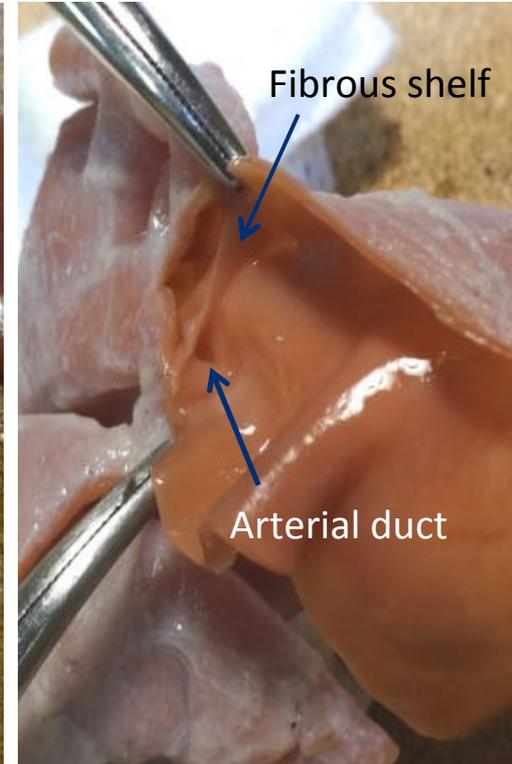


CIV musculaire de l'inlet

Coarctation et tissu ductal

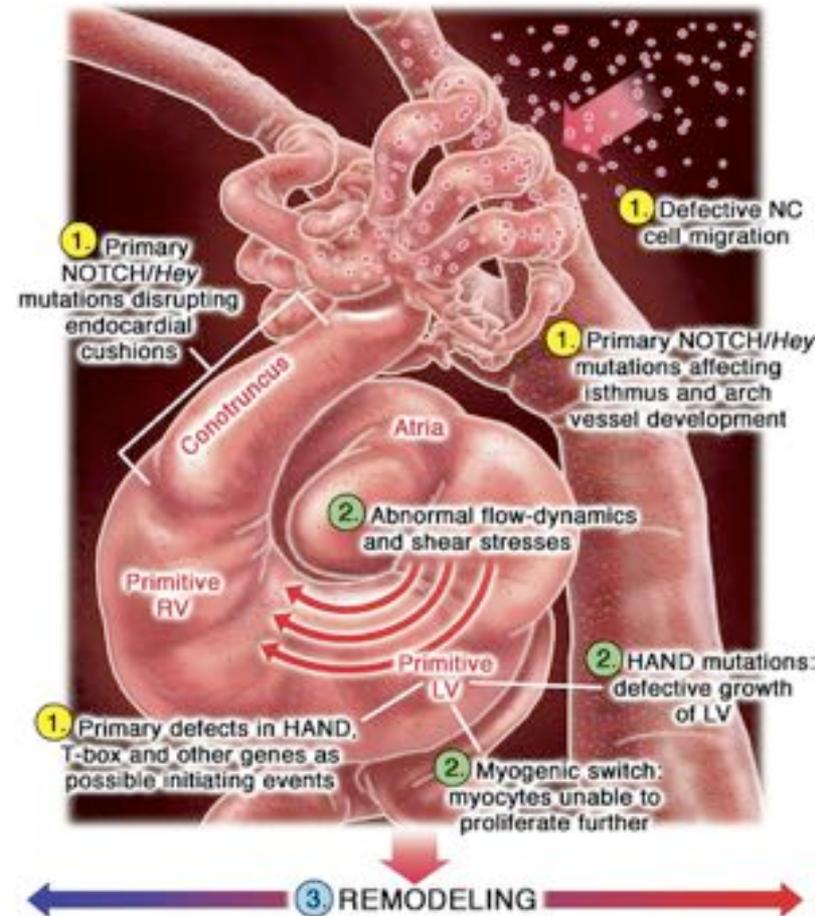


Coarctation



Obstacles gauches

- Voie d'éjection gauche: structure complexe, lésions souvent multiples
- Intimement liée à:
 - Ao, VG, mitrale
 - Isthme aortique
- Cause ? Conséquence ?
- Importance de l'analyse anatomique ++++++



Hickey et al. JACC 2012;59:S43-S54