

Anatomie du cœur normal

Lucile HOUYEL

UMC Cardiologie Congénitale et Pédiatrique

Hôpital Necker-Enfants Malades-M3C

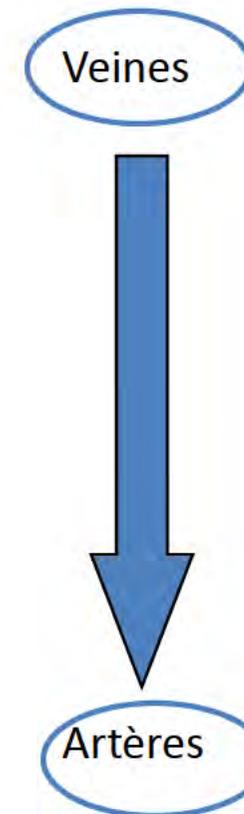
Université Paris-Descartes

DU Cardiologie Pédiatrique 2022-2023

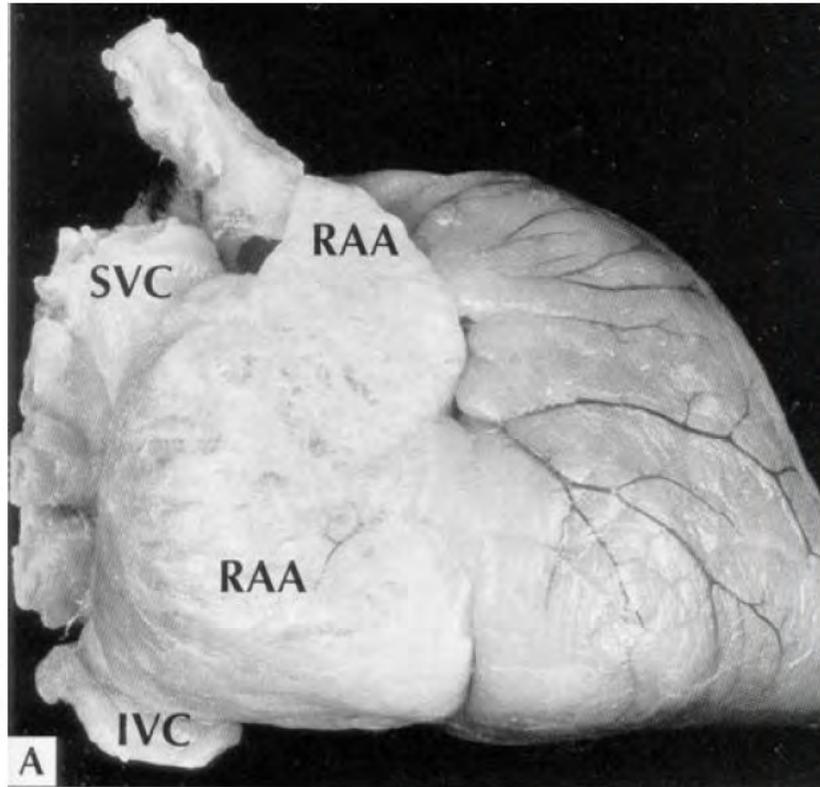


Anatomie du cœur normal

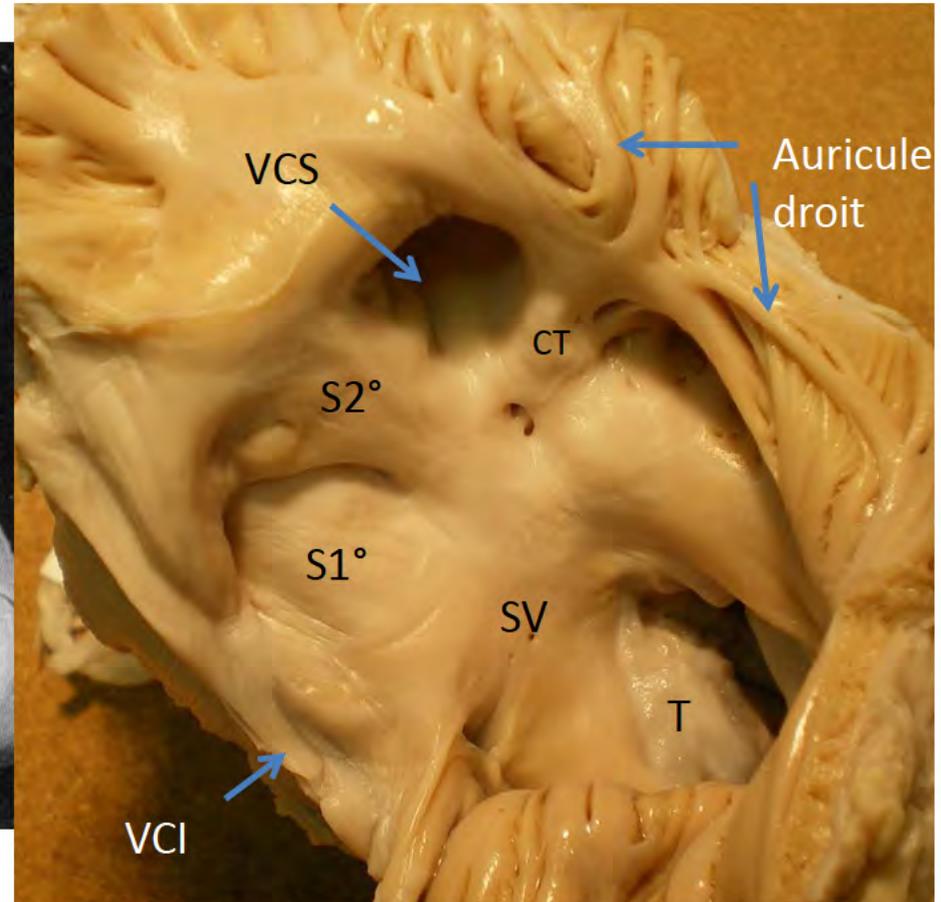
- ❑ But : cardiopathies congénitales
analyse segmentaire
- ❑ Veines systémiques
- ❑ Veines pulmonaires
- ❑ Oreillettes
- ❑ Ventricules, valves AV, conus
- ❑ Gros vaisseaux : aorte et artère pulmonaire



Oreillette droite



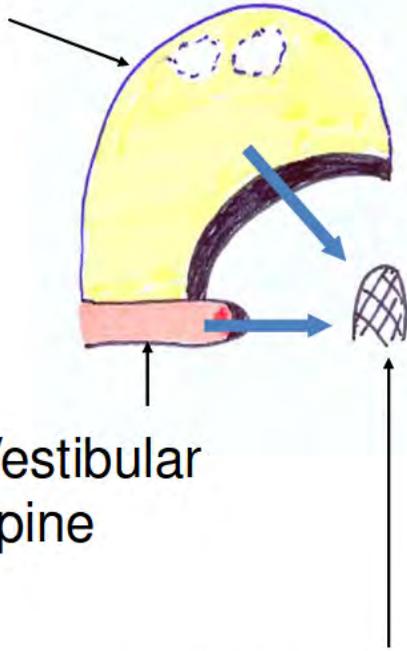
- * septum primum
- ** septum secundum
- *** septum vestibulaire



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

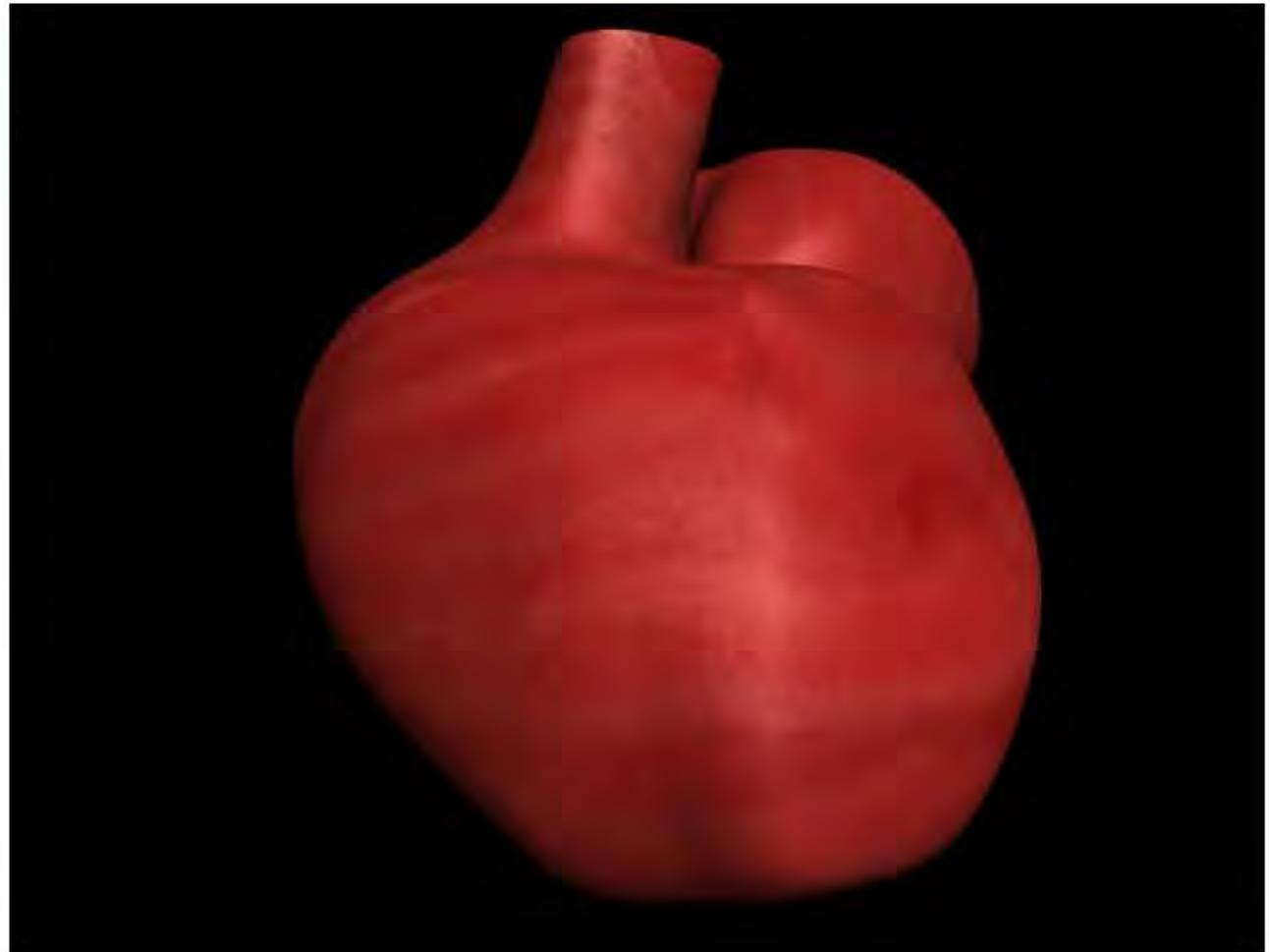
Septation auriculaire

Septum primum



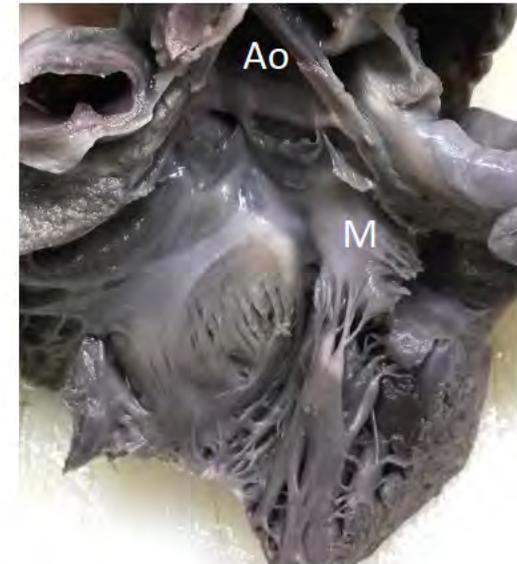
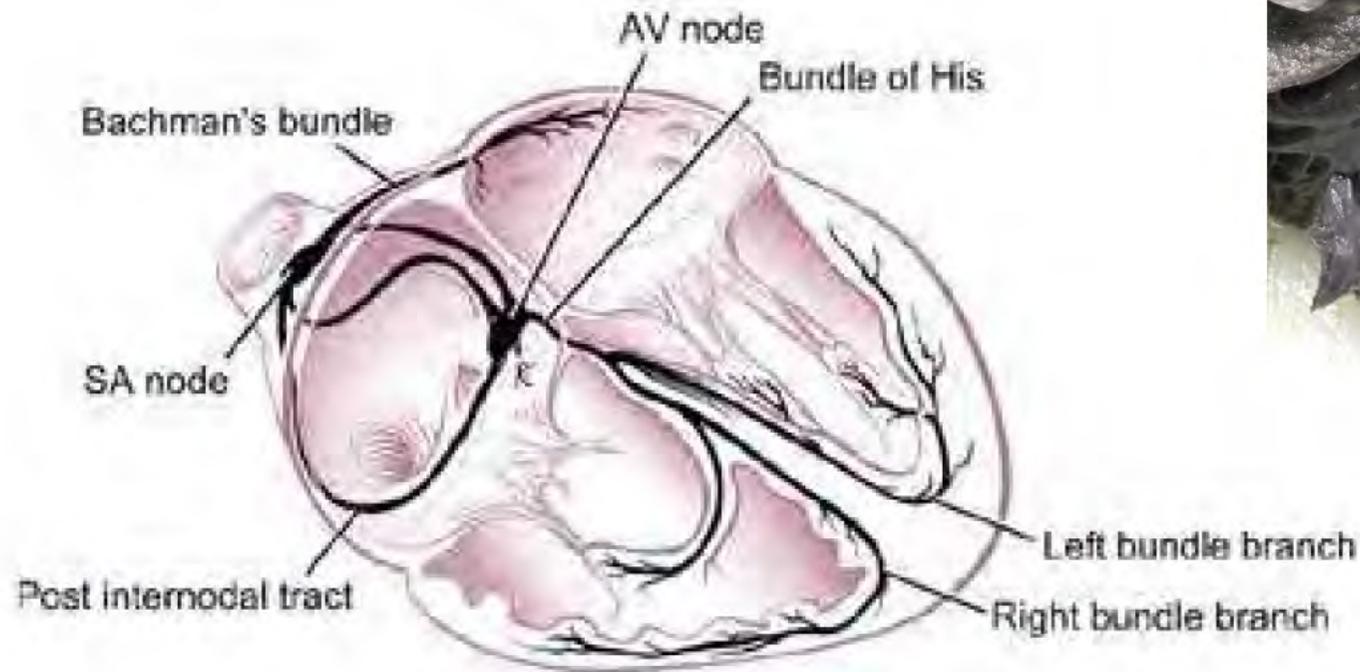
Vestibular spine

Bourgeons endocardiques

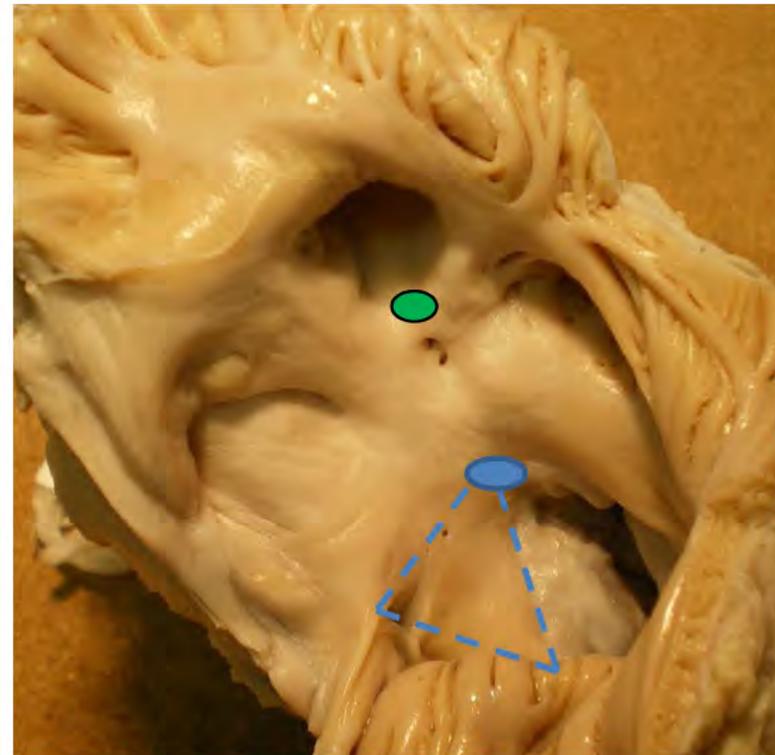
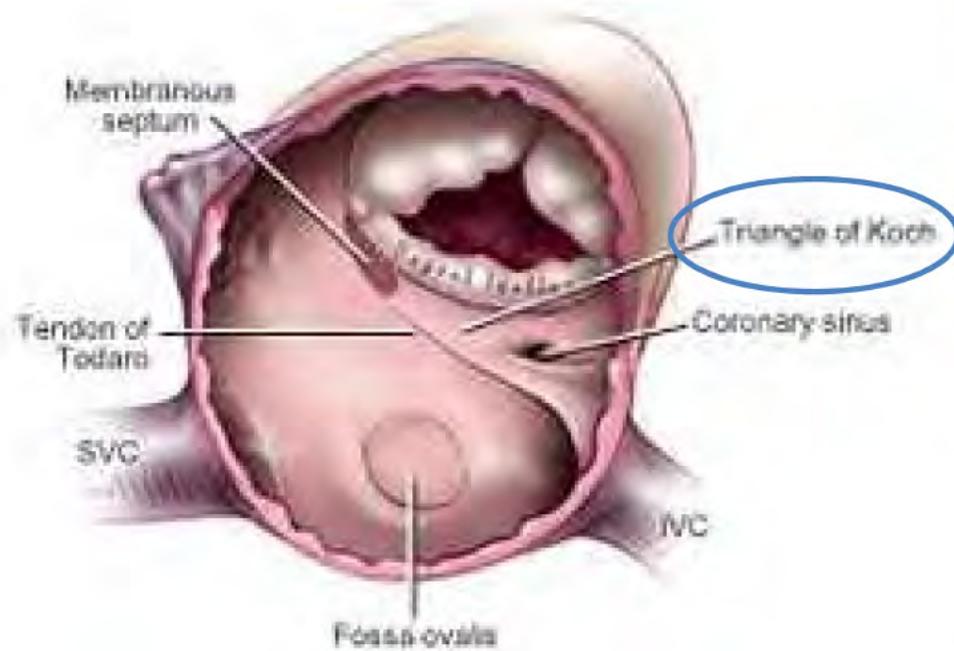


Courtesy JM Schleich

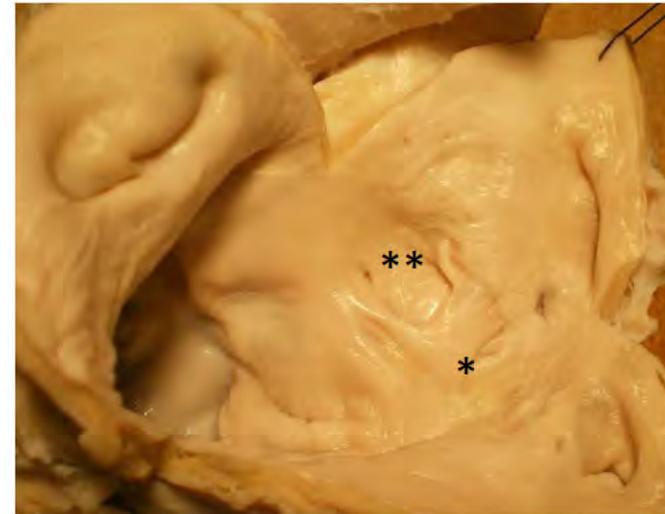
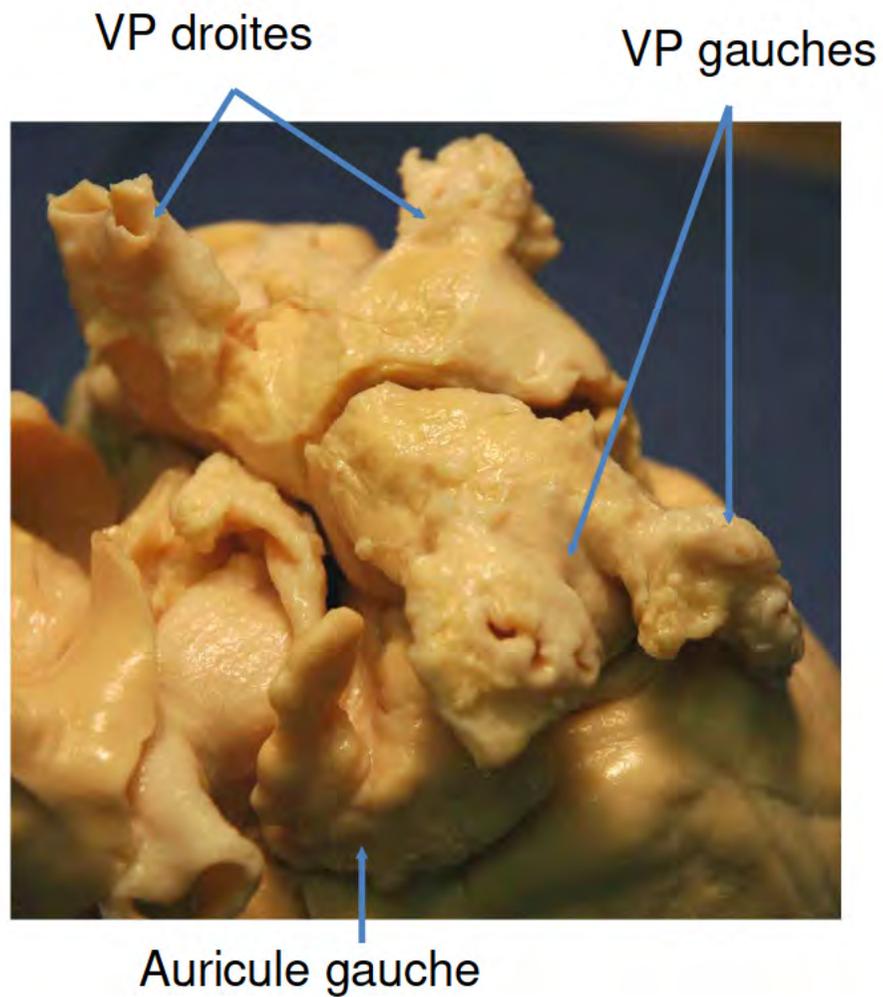
Voies de conduction



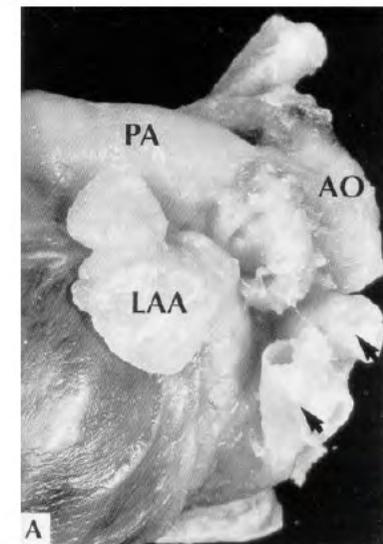
Position du nœud atrioventriculaire

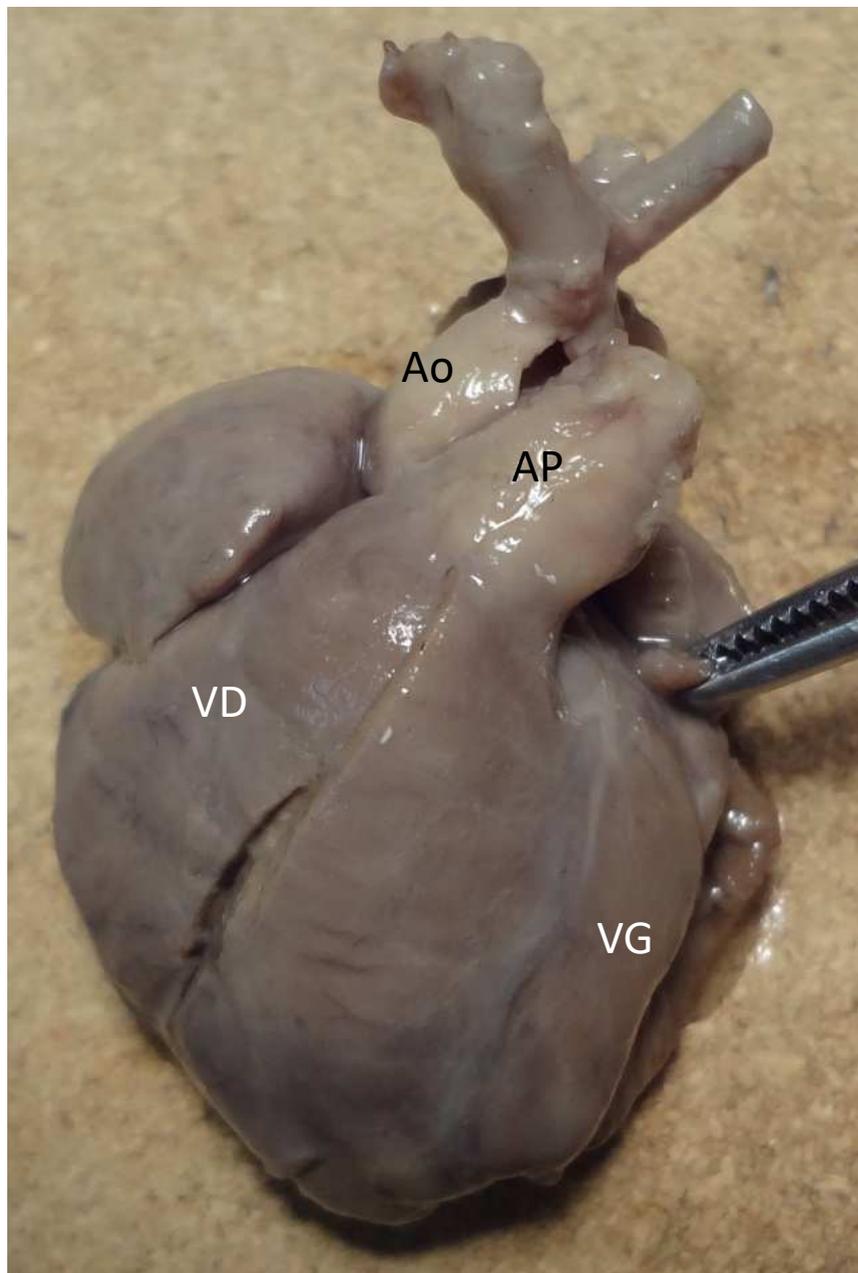


Oreillette gauche

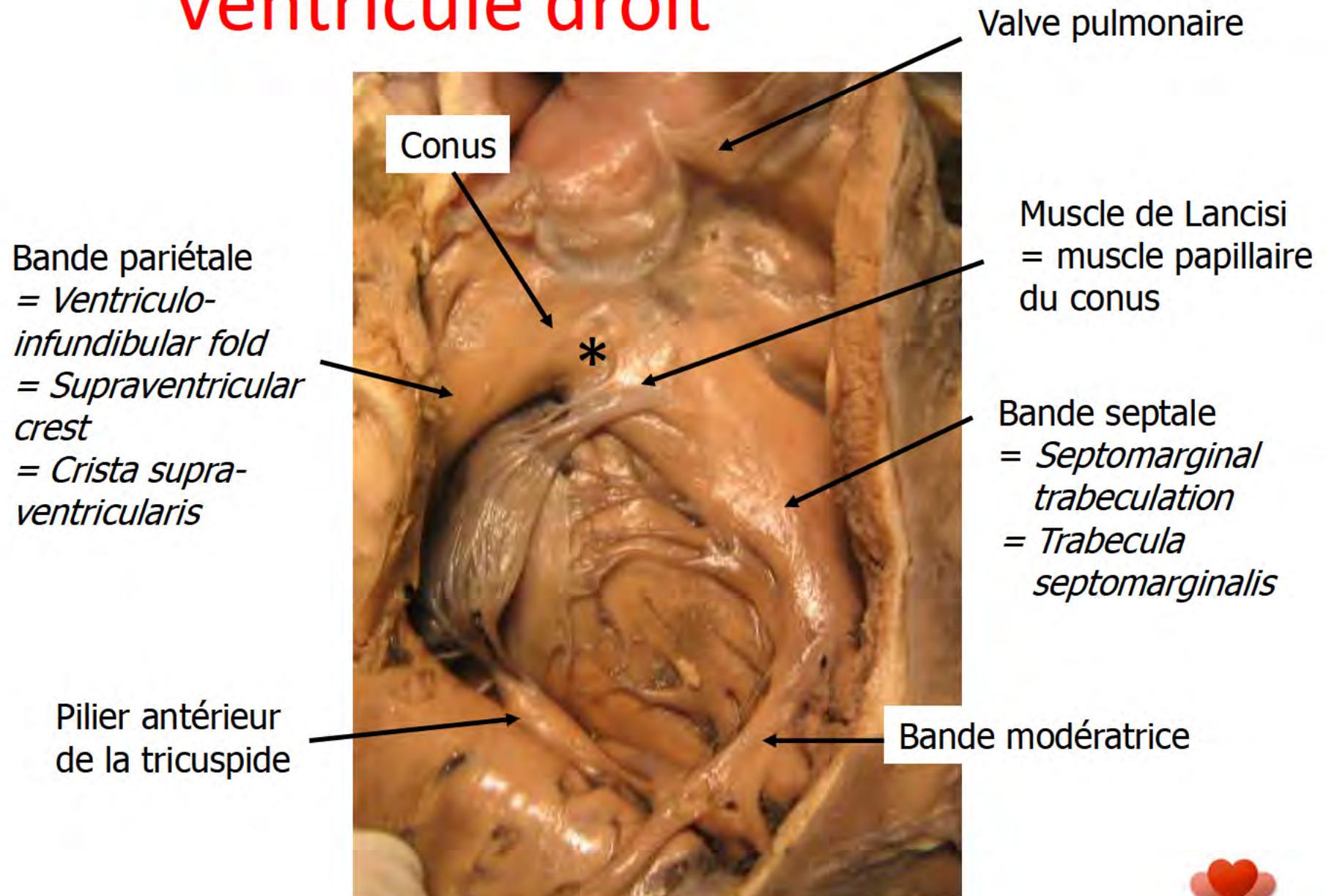


* septum primum
**septum secundum



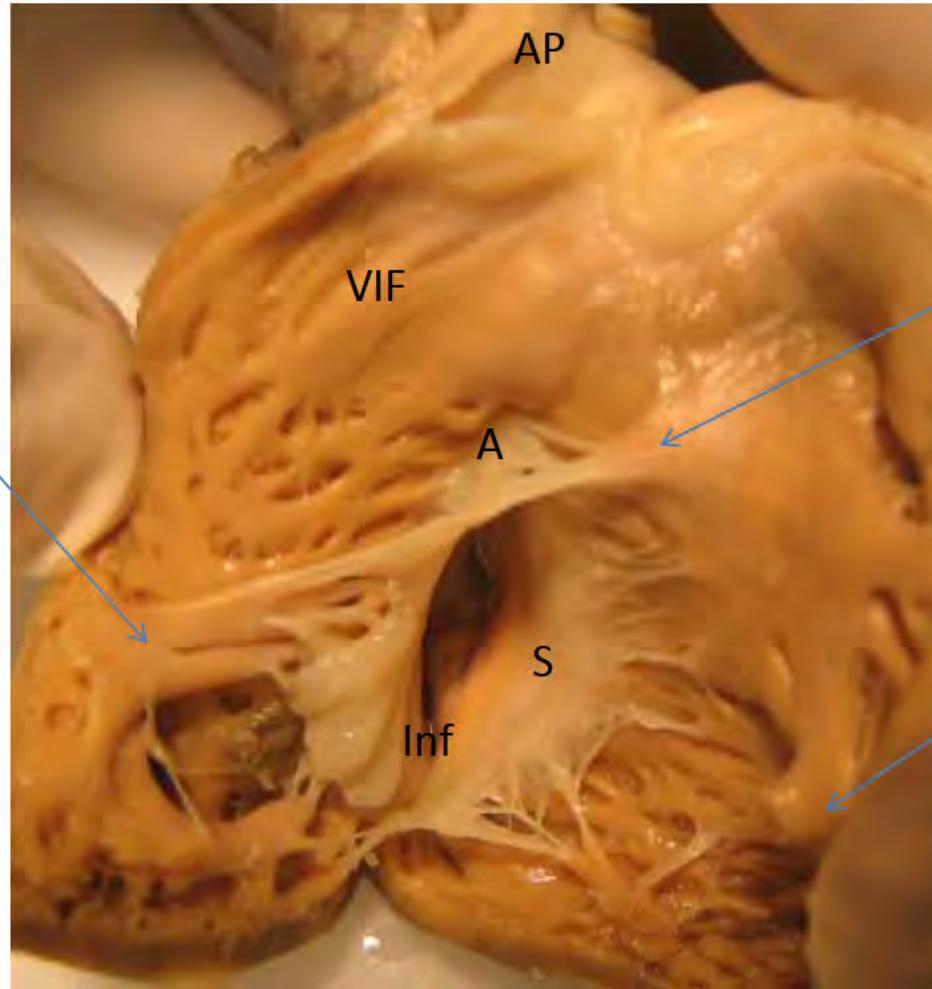


Ventricule droit



La valve tricuspide

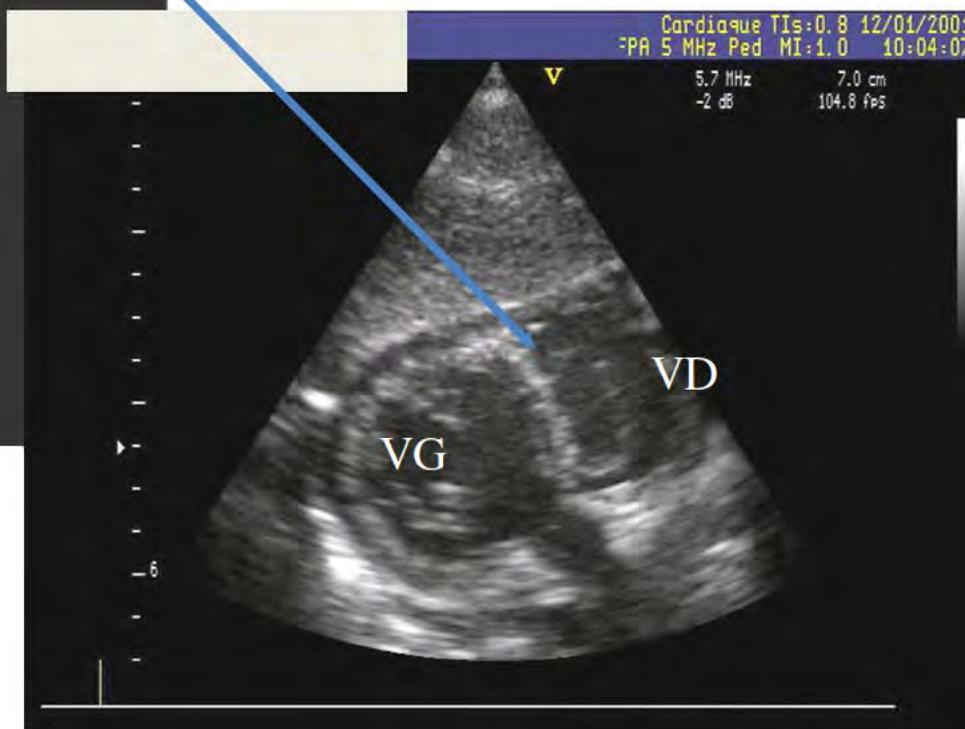
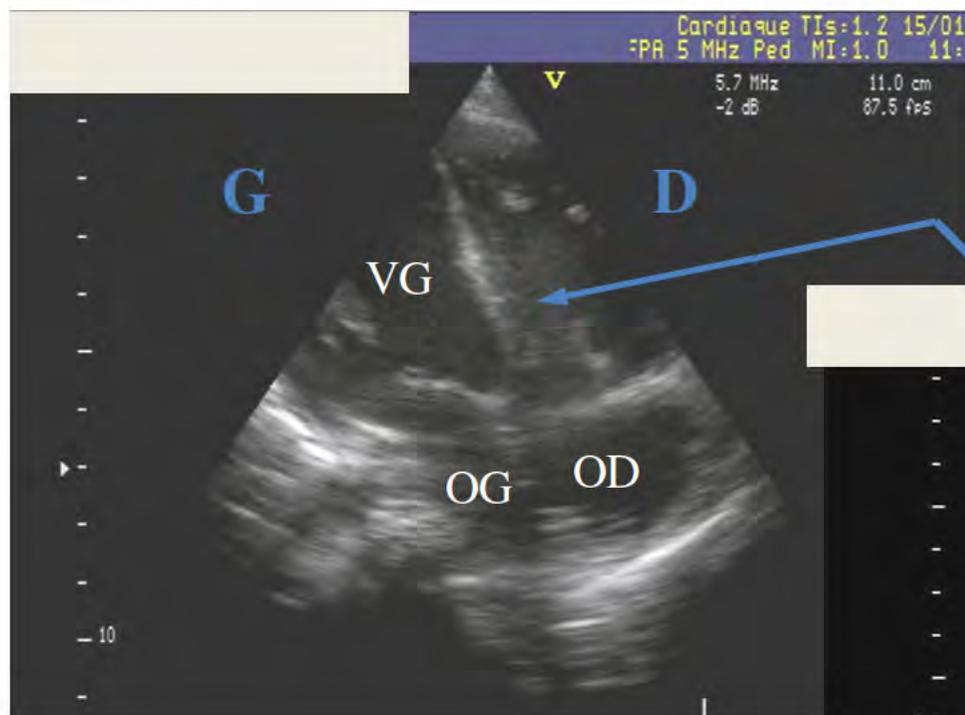
Pilier antérieur
de la tricuspide

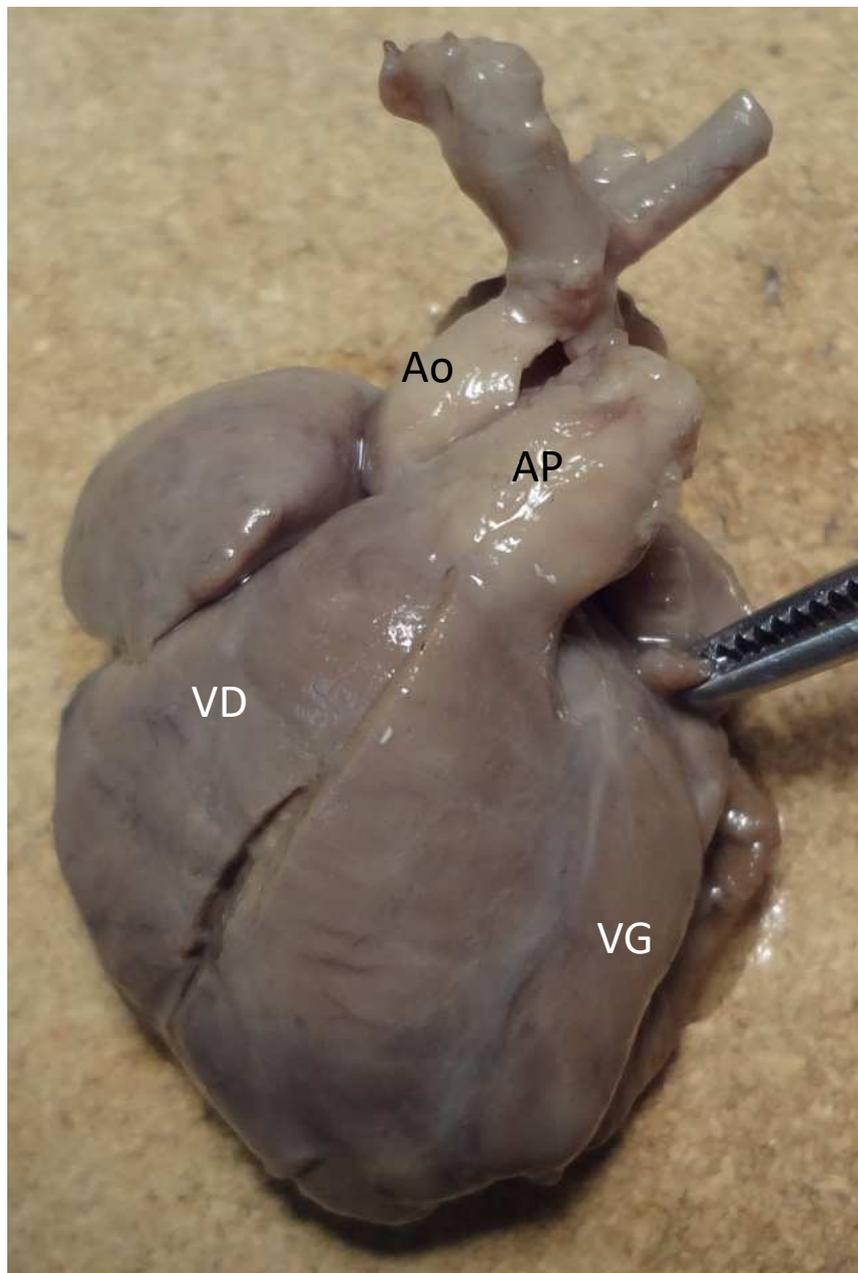


Muscle papillaire
du conus

Bande modératrice

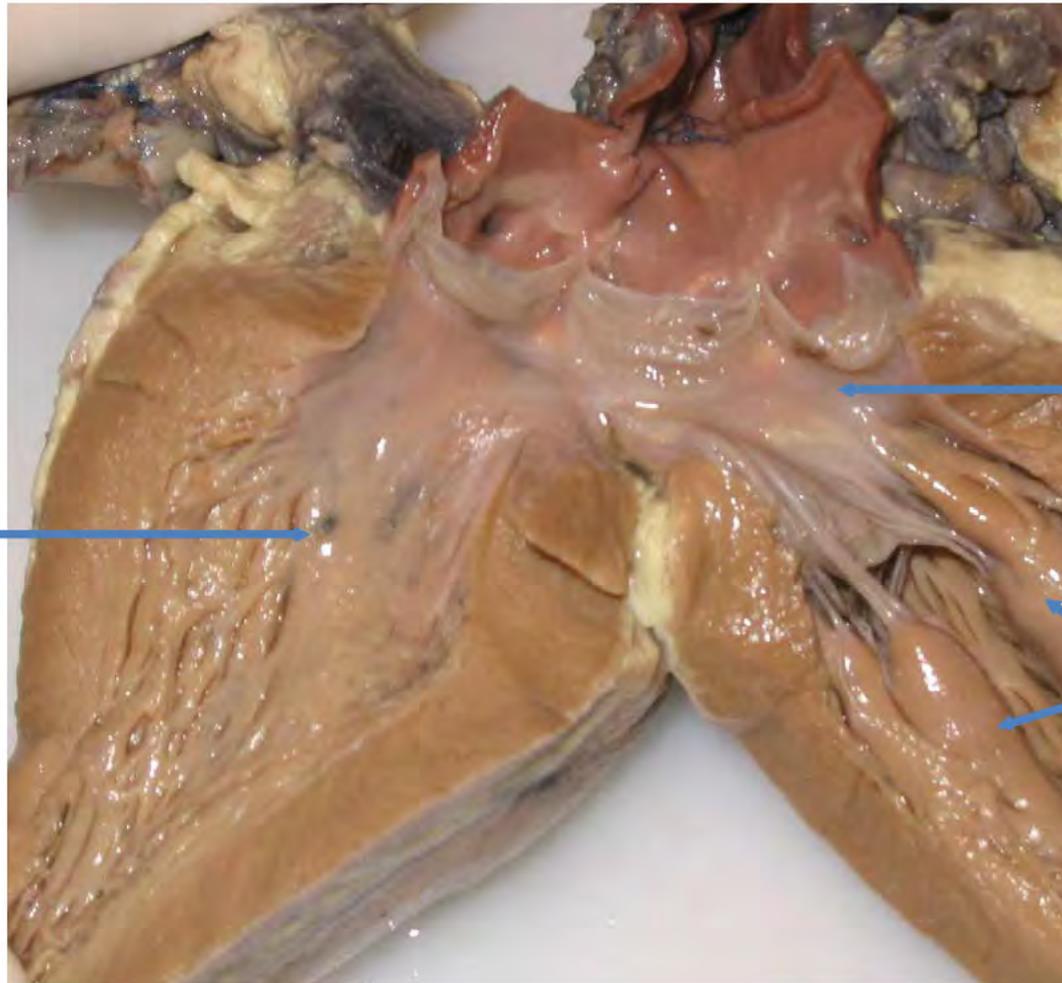
TRICUSPIDE : ATTACHES SEPTALES





Le ventricule gauche

Surface
septale
lisse



Mitrale

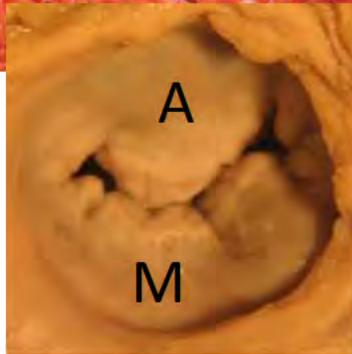
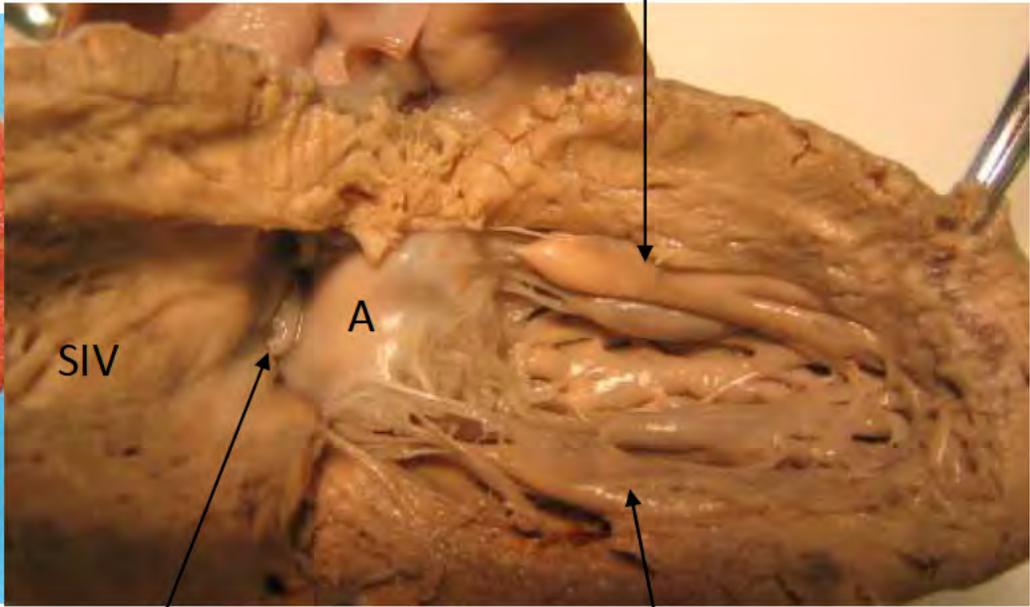
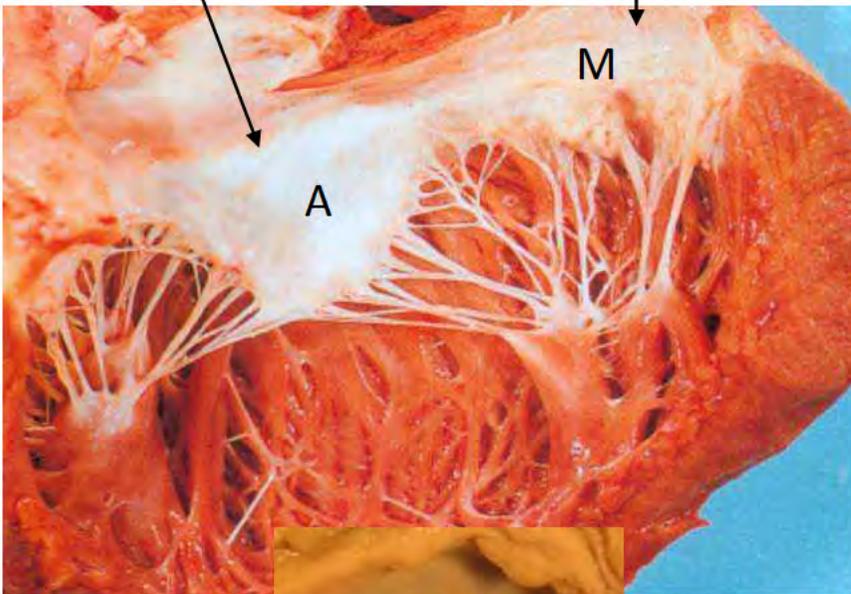
Piliers

La valve mitrale

Feuillet
antérieur
(aortique)

Feuillet
mural

Pilier antéro-externe



Valve aortique

Pilier postéro-interne

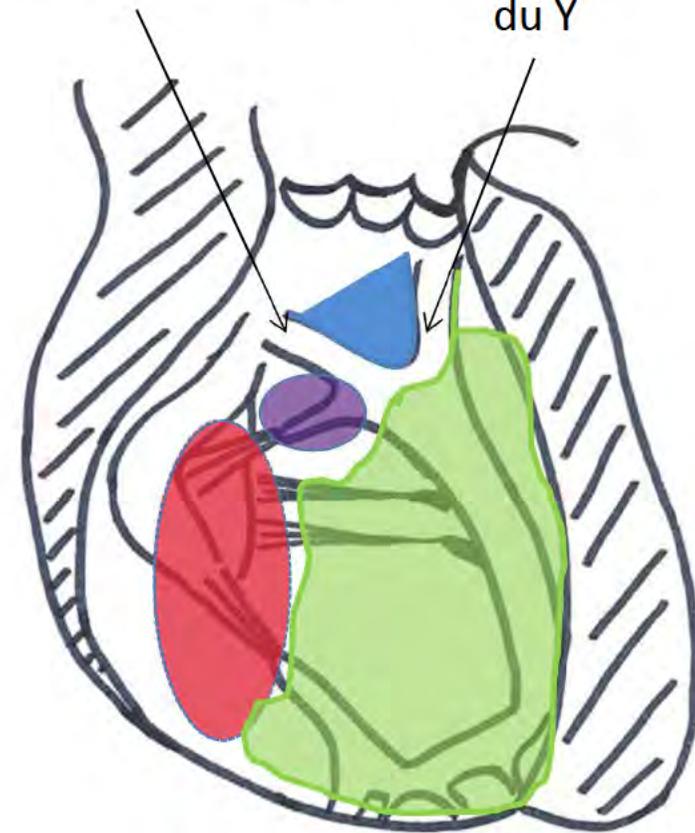


Anatomie du septum interventriculaire

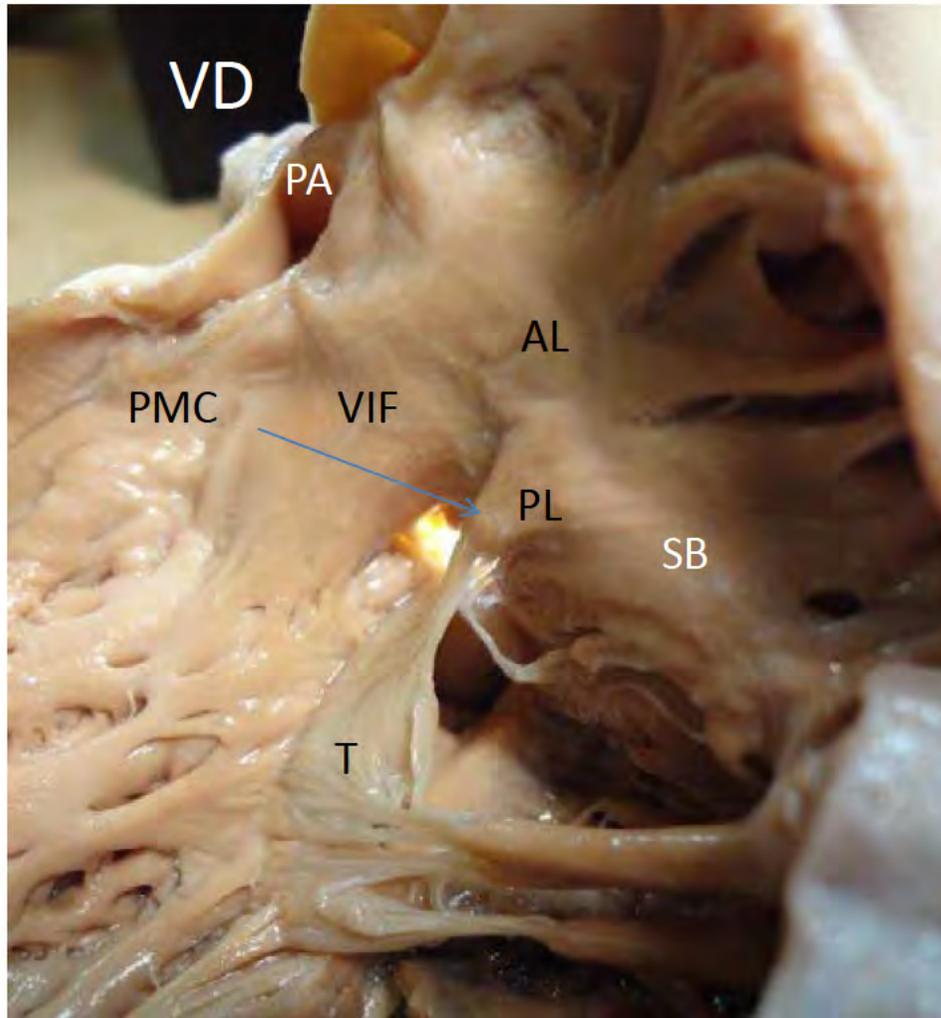
- Septum trabéculé
- Septum d'admission
= inlet septum
- Septum conal
= infundibulaire
= outlet septum
- Septum membraneux

Branche postérieure
du Y de la bande septale

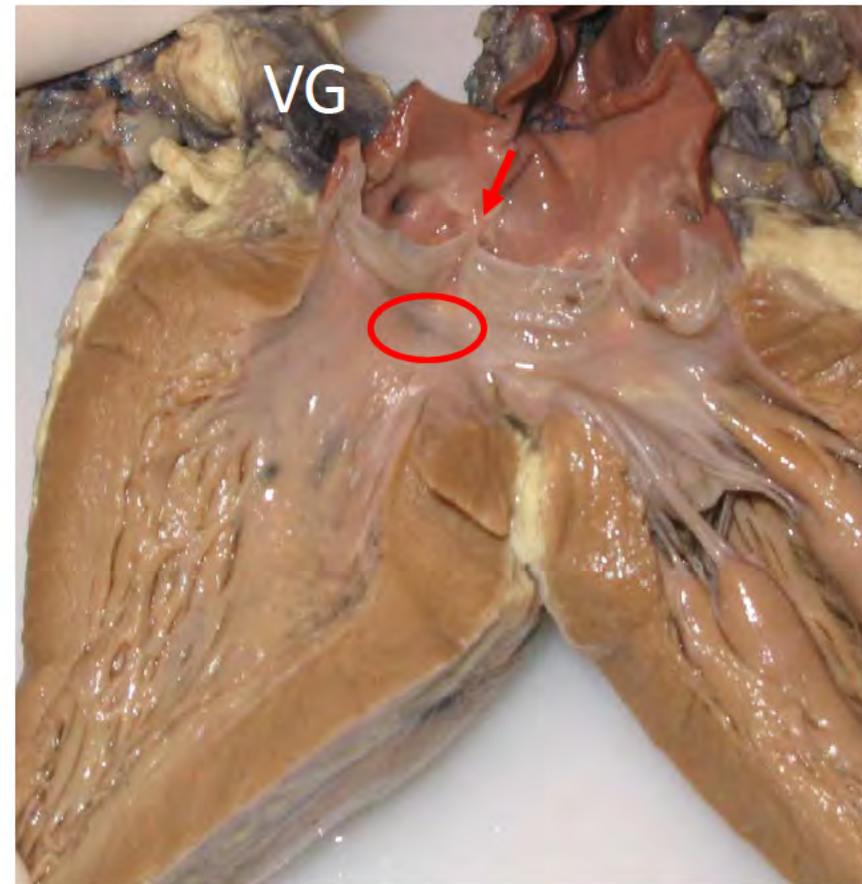
Branche
Antérieure
du Y



Le septum membraneux

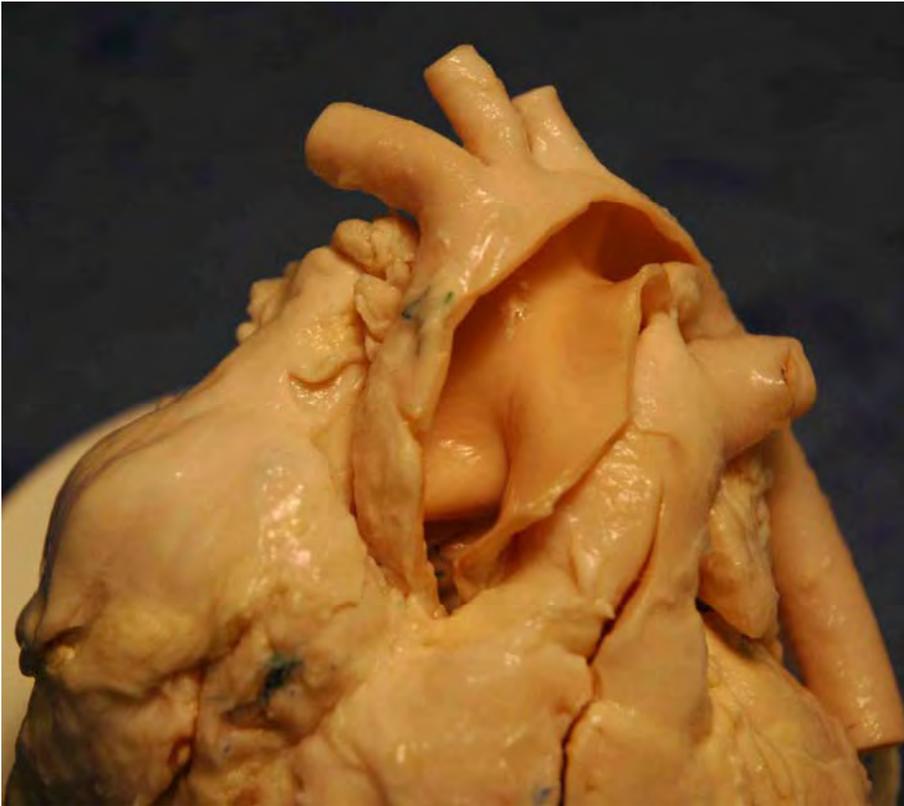


Muscle papillaire du conus



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

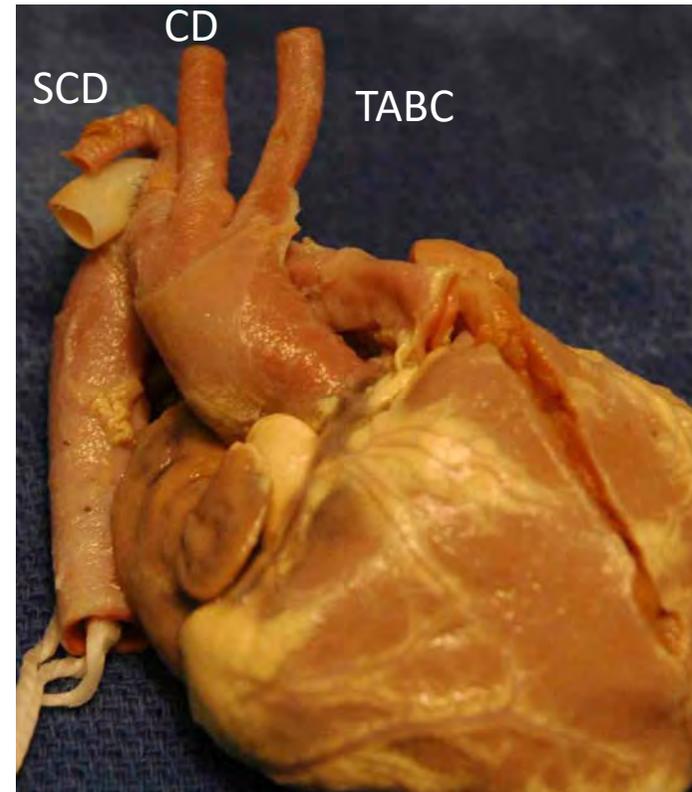
Crosse aortique

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

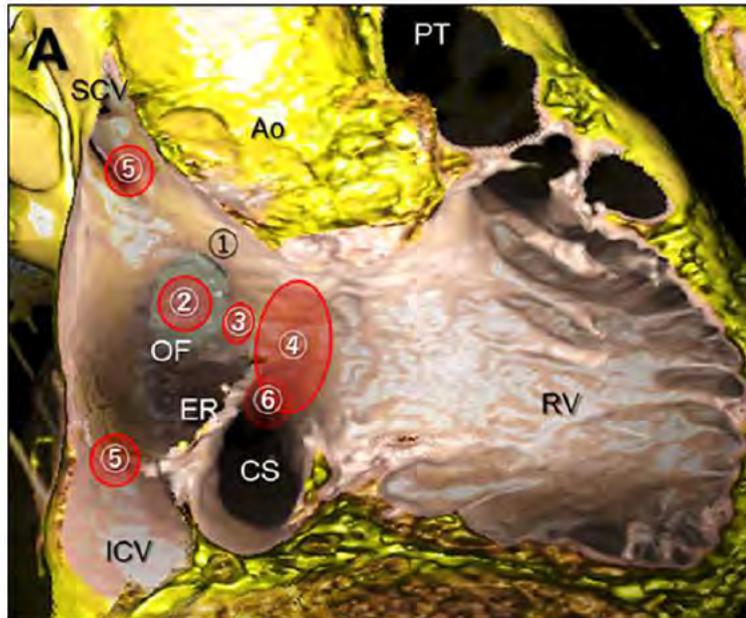




Les CIA

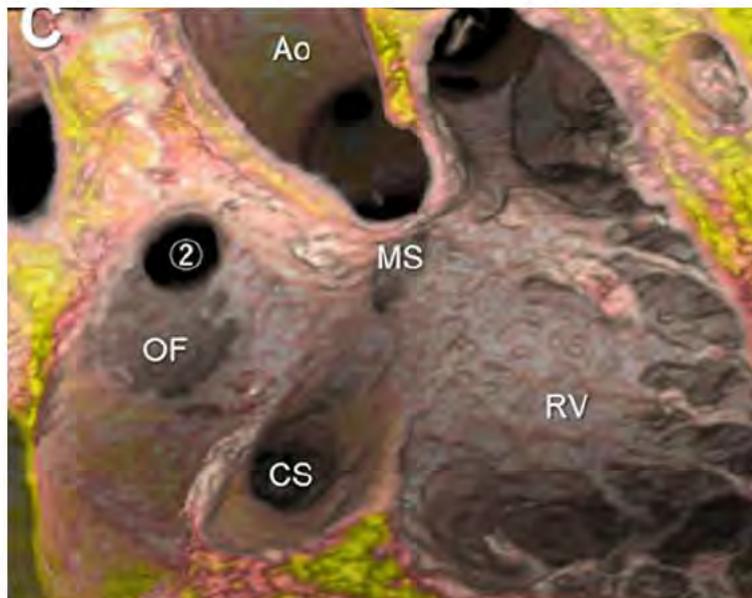


Communications interauriculaires



« Atrial septal defects »

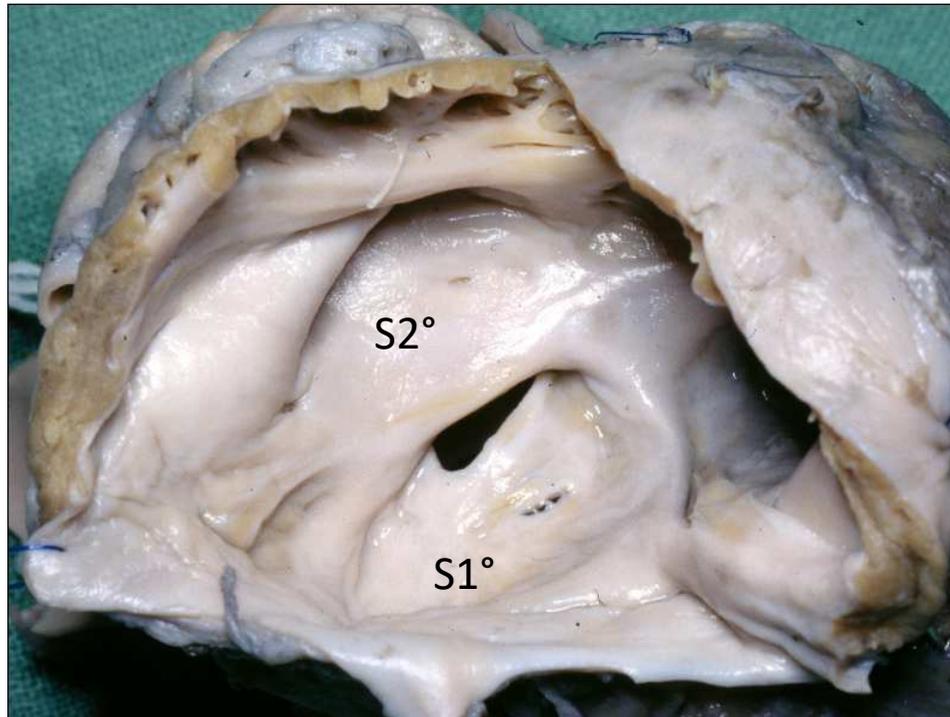
- Foramen ovale
- Ostium secundum
- Low septal defect
- Ostium primum : CAV (jonction AV commune)



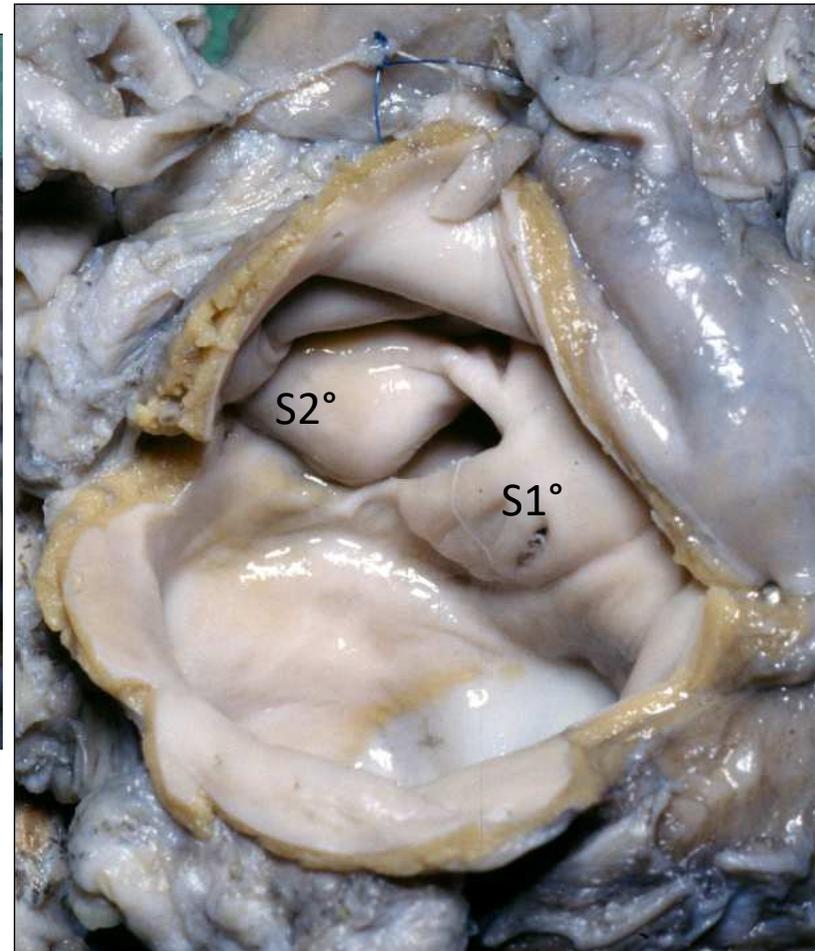
Autres CIA

- CIA type sinus venosus
- CIA type sinus coronaire

Foramen ovale

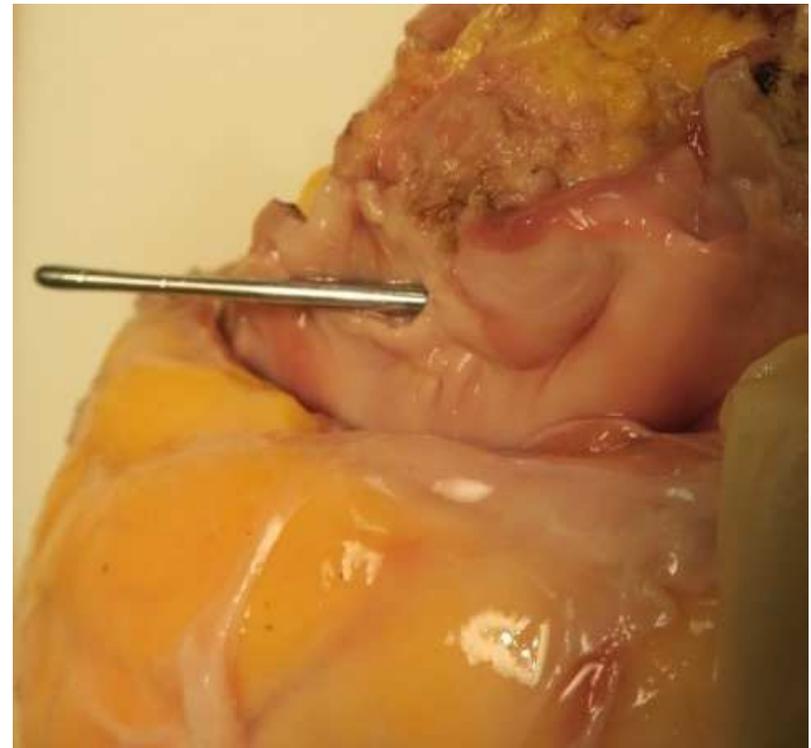
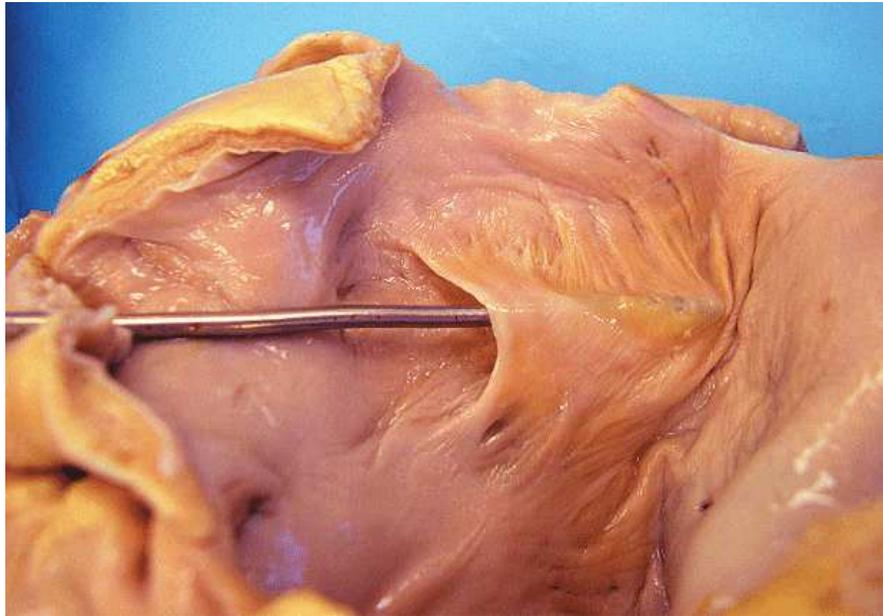


Oreillette droite



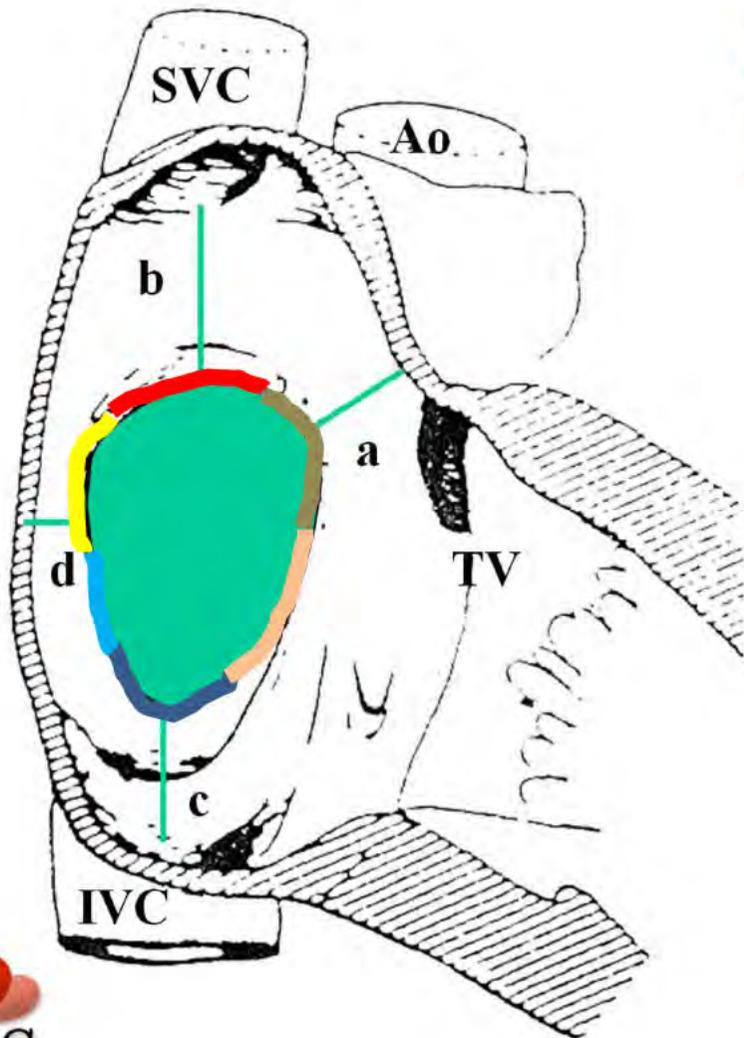
Oreillette gauche

Foramen ovale perméable

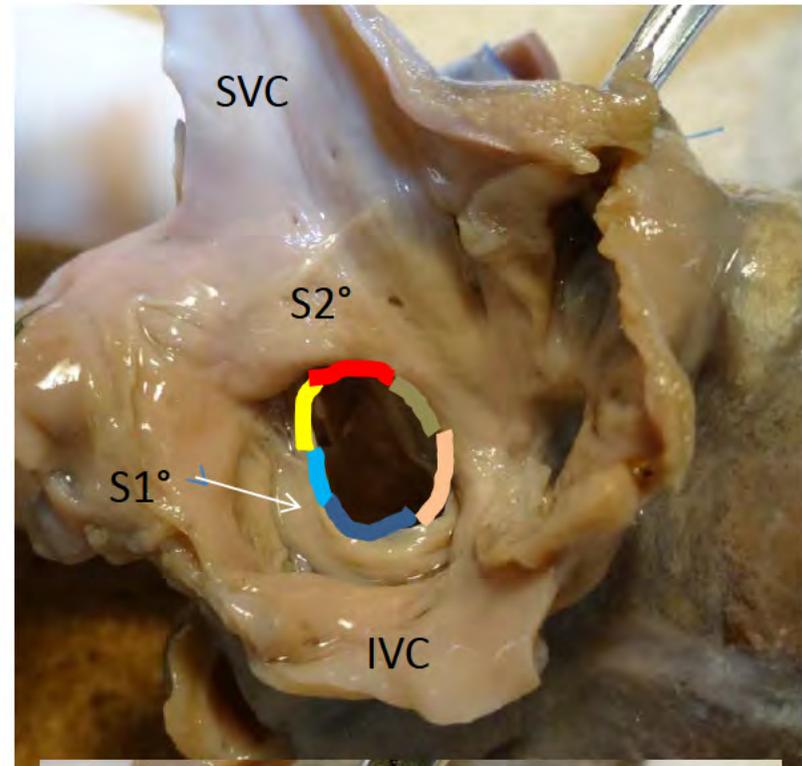
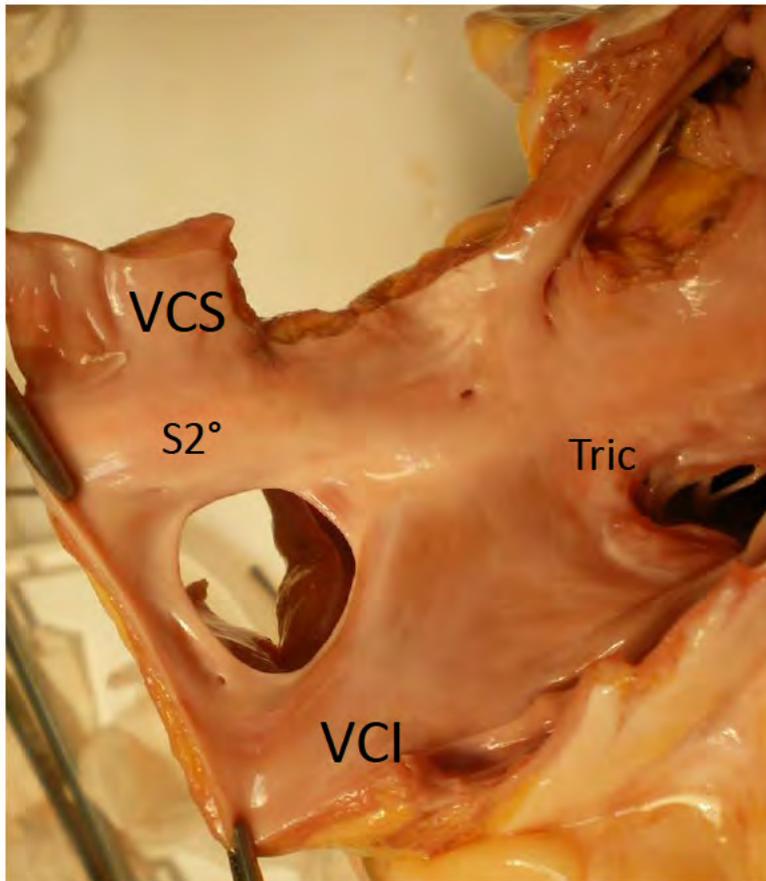


CIA type ostium secundum

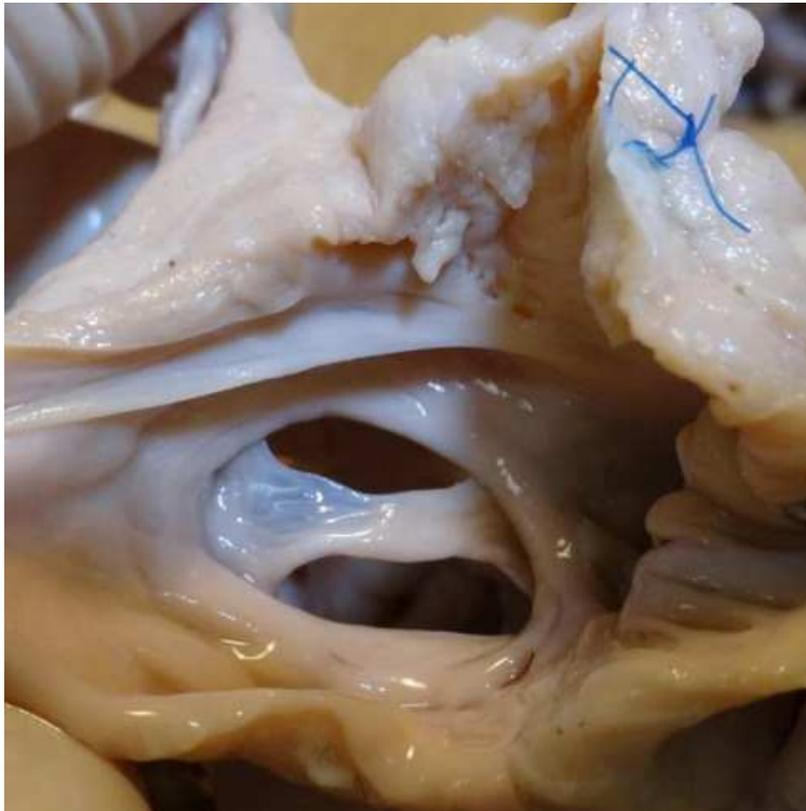
- Rebord supérieur (cave supérieur)
- Rebord inférieur (cave inférieur)
- Rebord postéro-supérieur
- Rebord postéro-inférieur
- Rebord antéro-supérieur (aortique)
- Rebord antéro-inférieur



CIA type ostium secundum



CIA type ostium secundum « double »

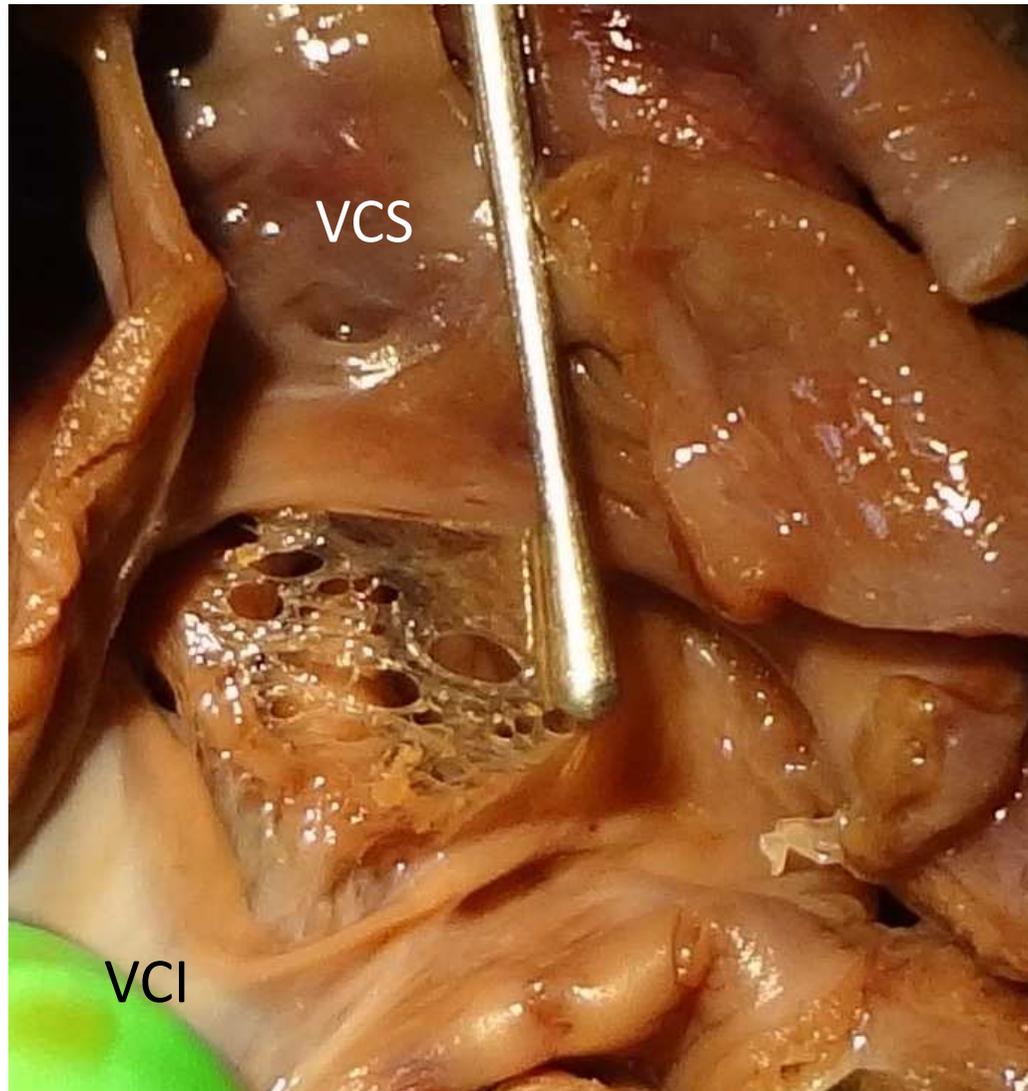


Oreillette droite

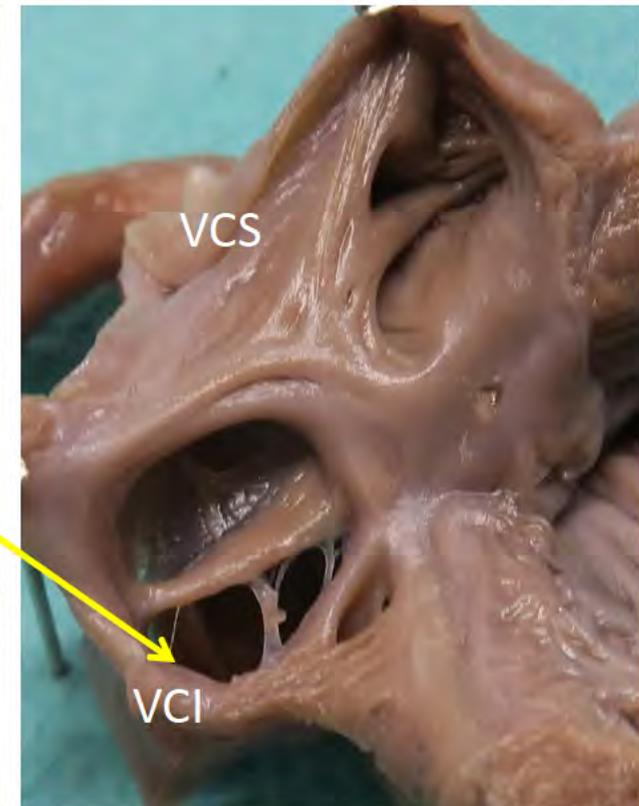
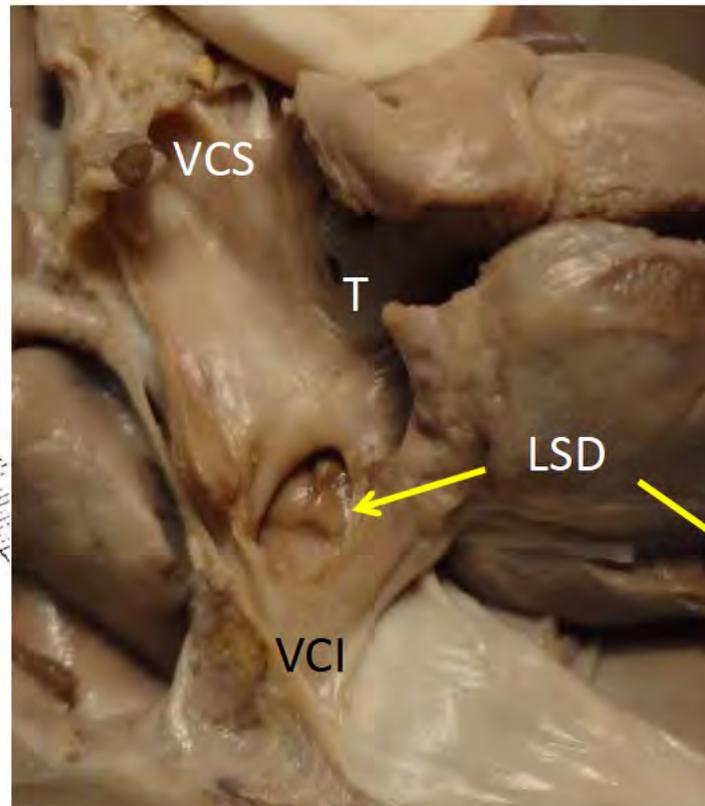
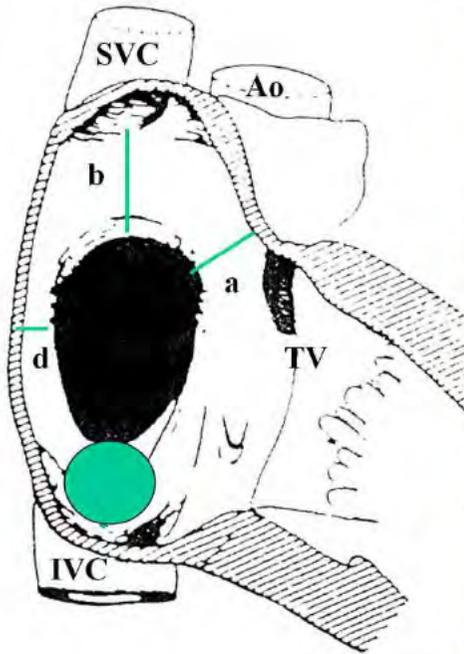


Oreillette gauche

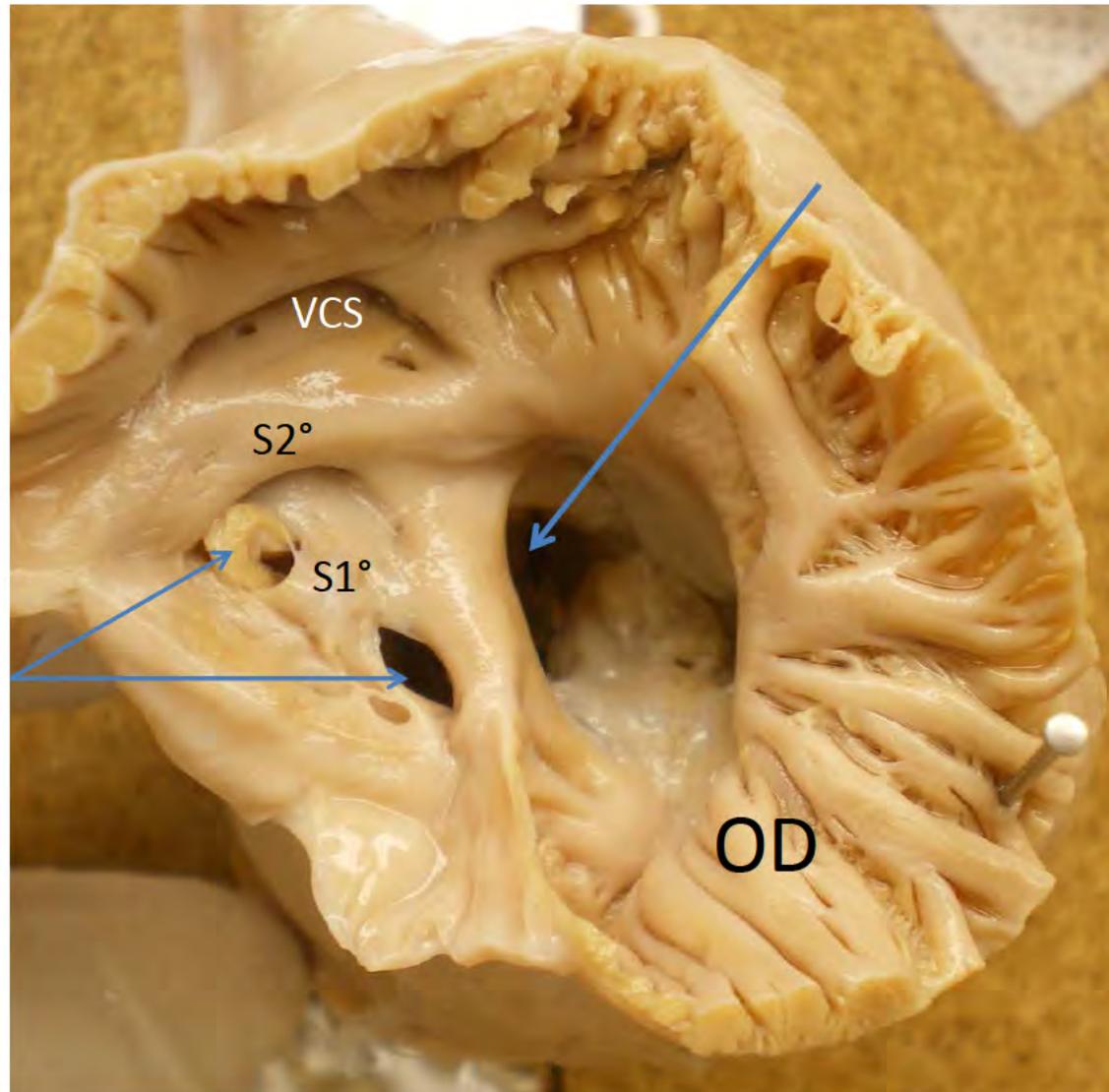
Septum primum multiperforé



CIA type low septal defect

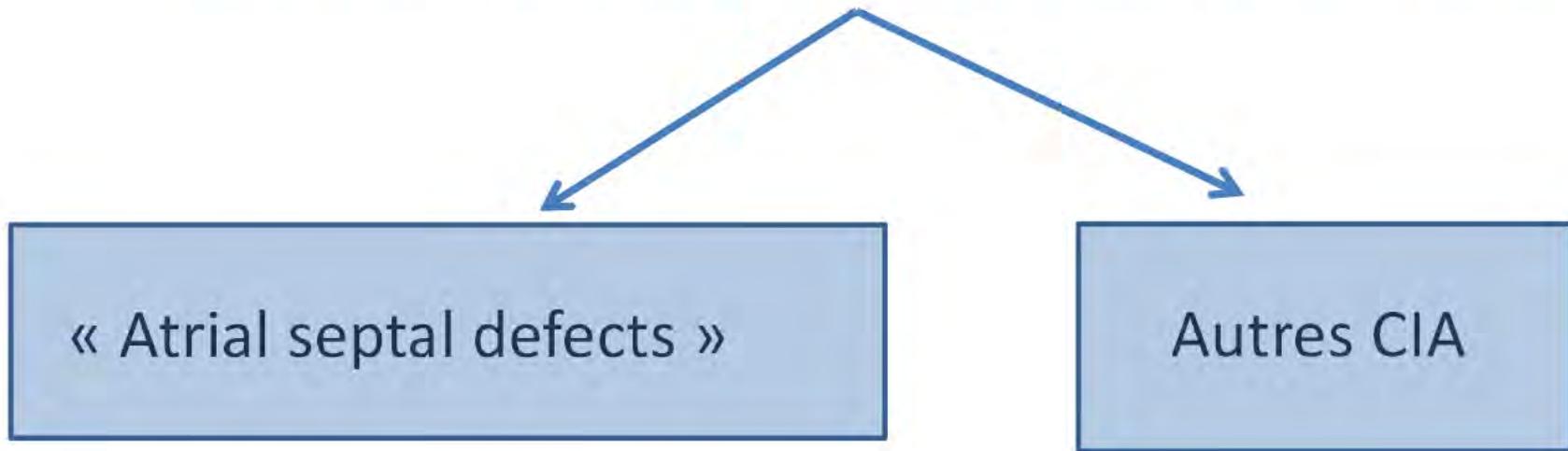


CIA de type ostium primum



CIA type
ostium
secundum

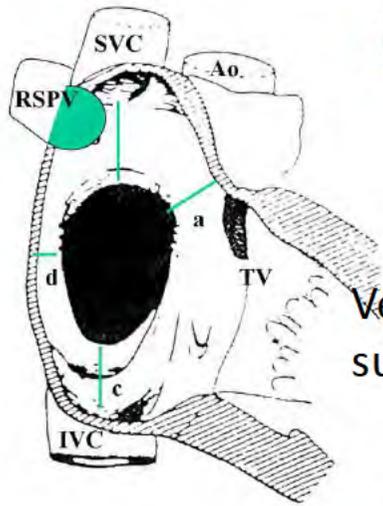
Communications interauriculaires



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

- CIA type sinus venosus
- CIA type sinus coronaire

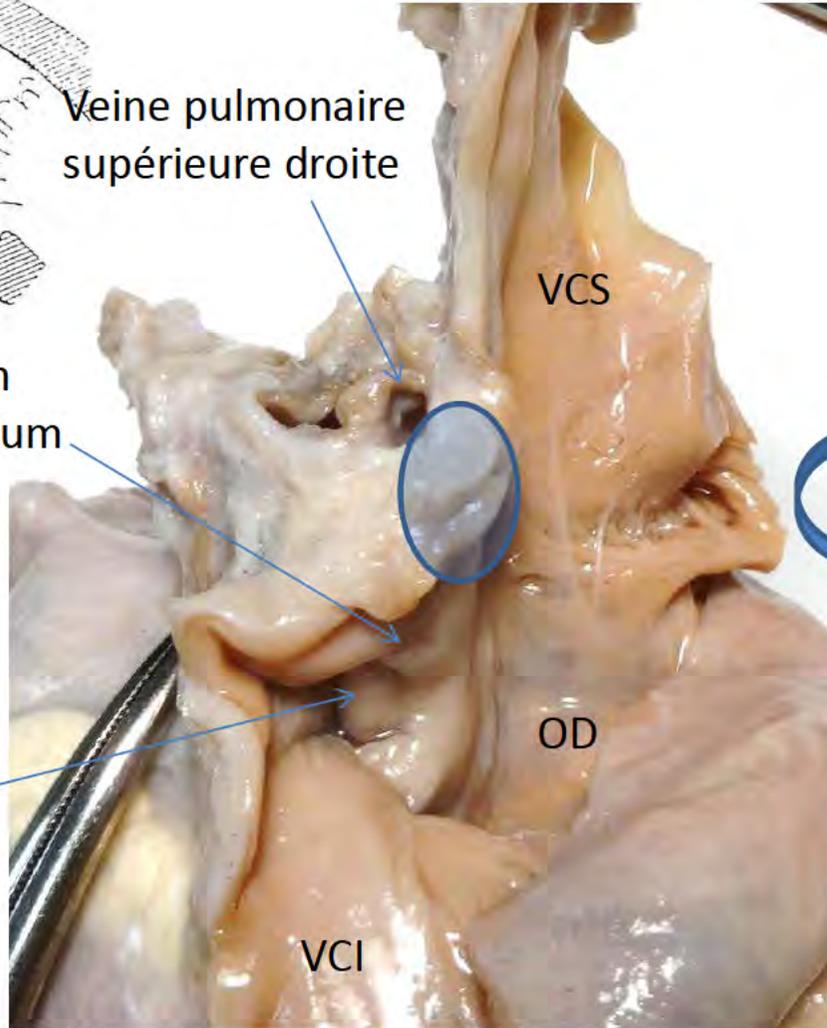
CIA type sinus venosus supérieur



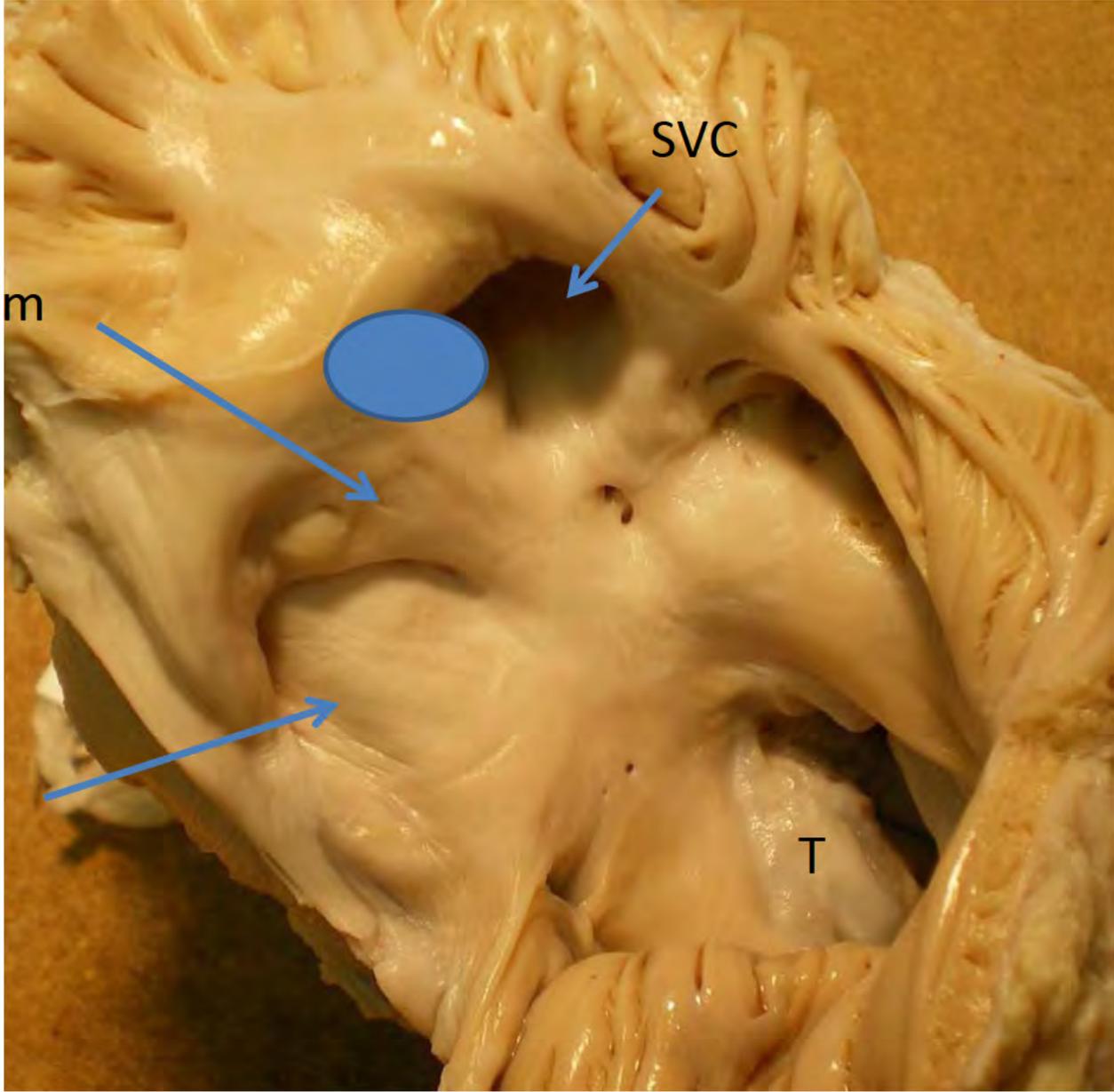
Veine pulmonaire supérieure droite

Septum secundum

Fosse ovale



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



SVC

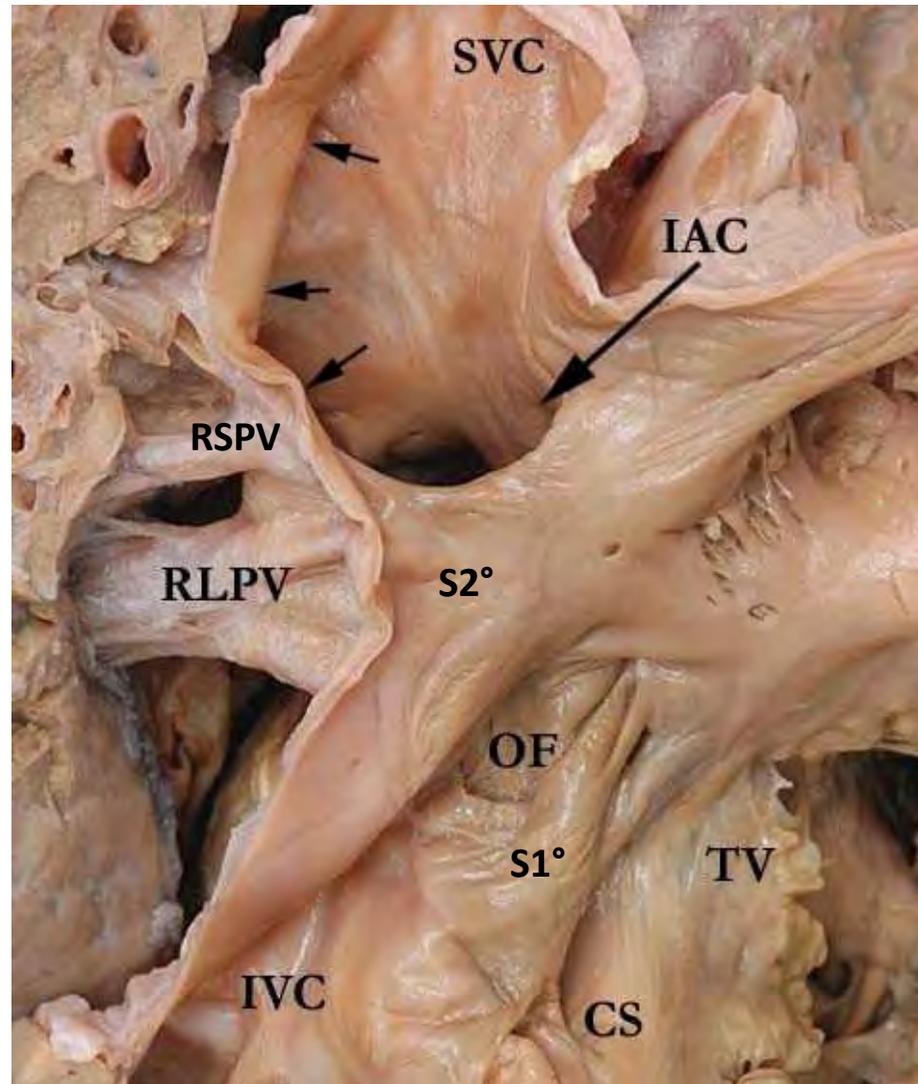
Septum secundum

Oval fossa

T

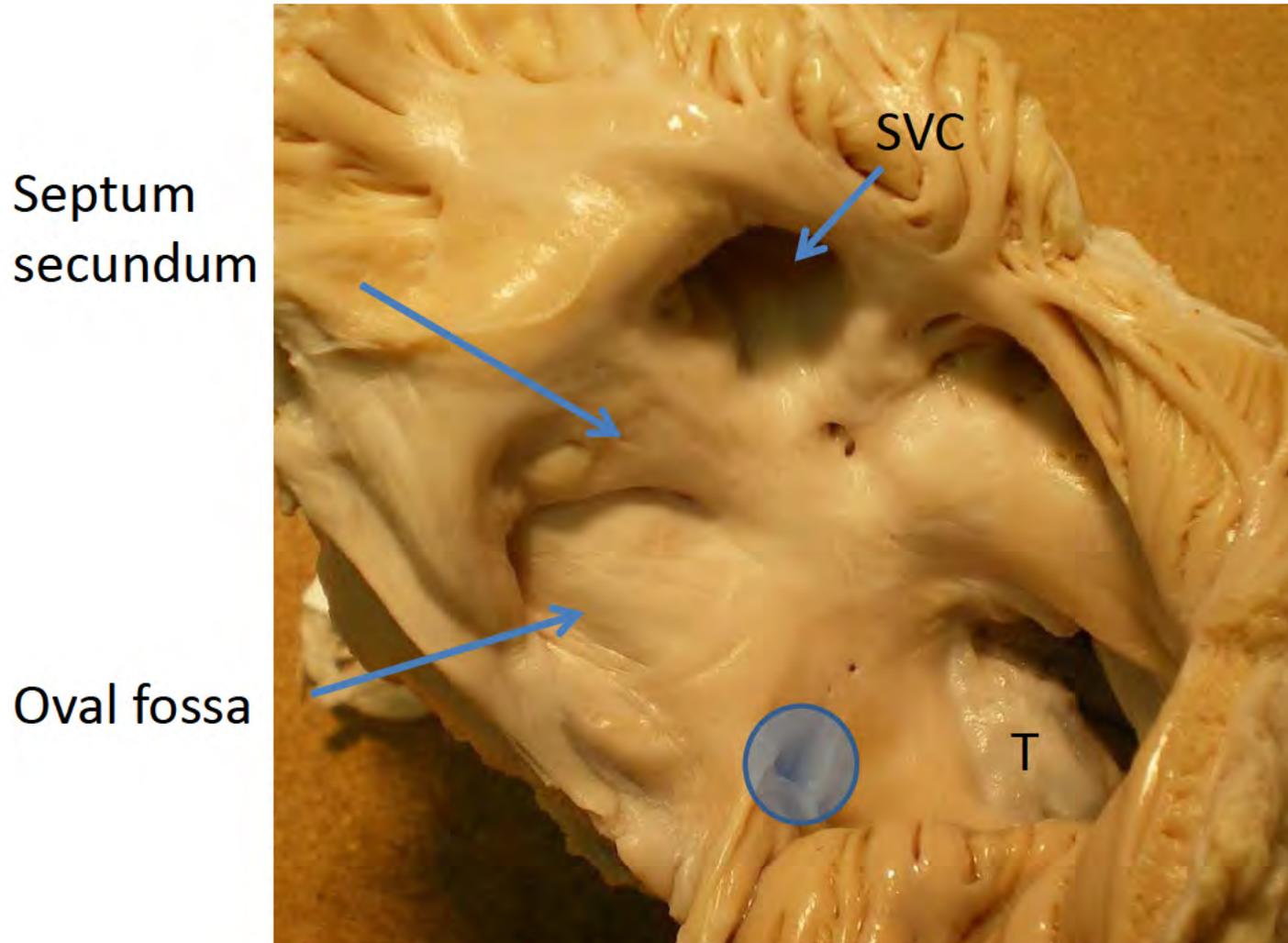
CIA type sinus venosus supérieur

- La VCS chevauche la communication interauriculaire
- La CIA est située *au-dessus* du septum secundum
- La VPSD se draine dans la VCS

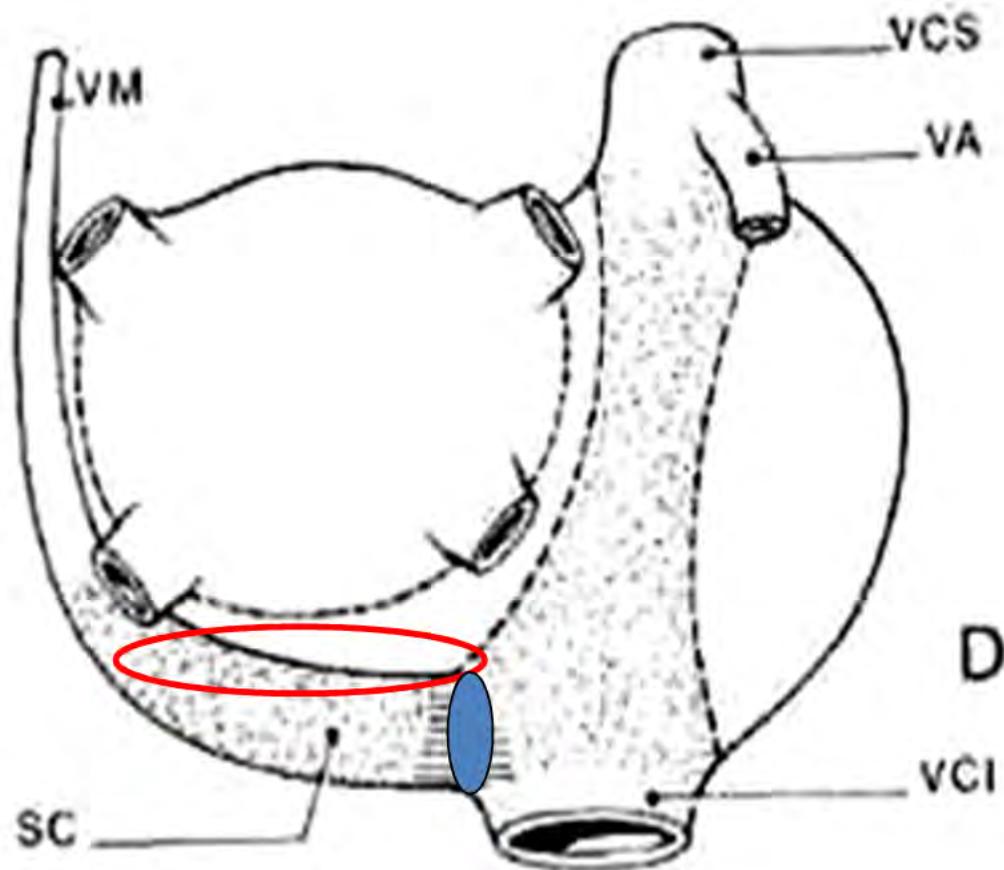


Courtesy Diane Spicer

CIA type sinus coronaire

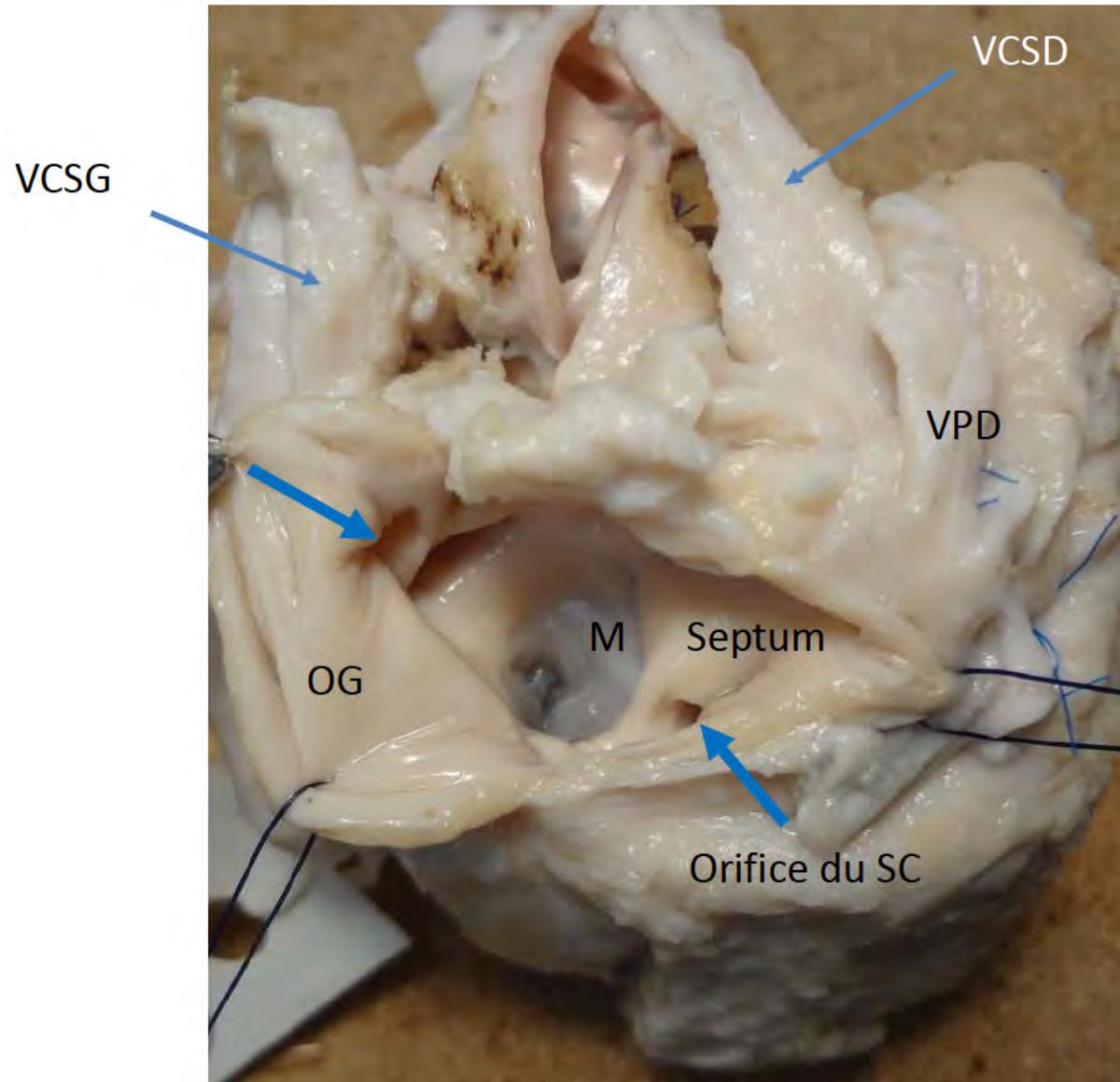


CIA type sinus coronaire

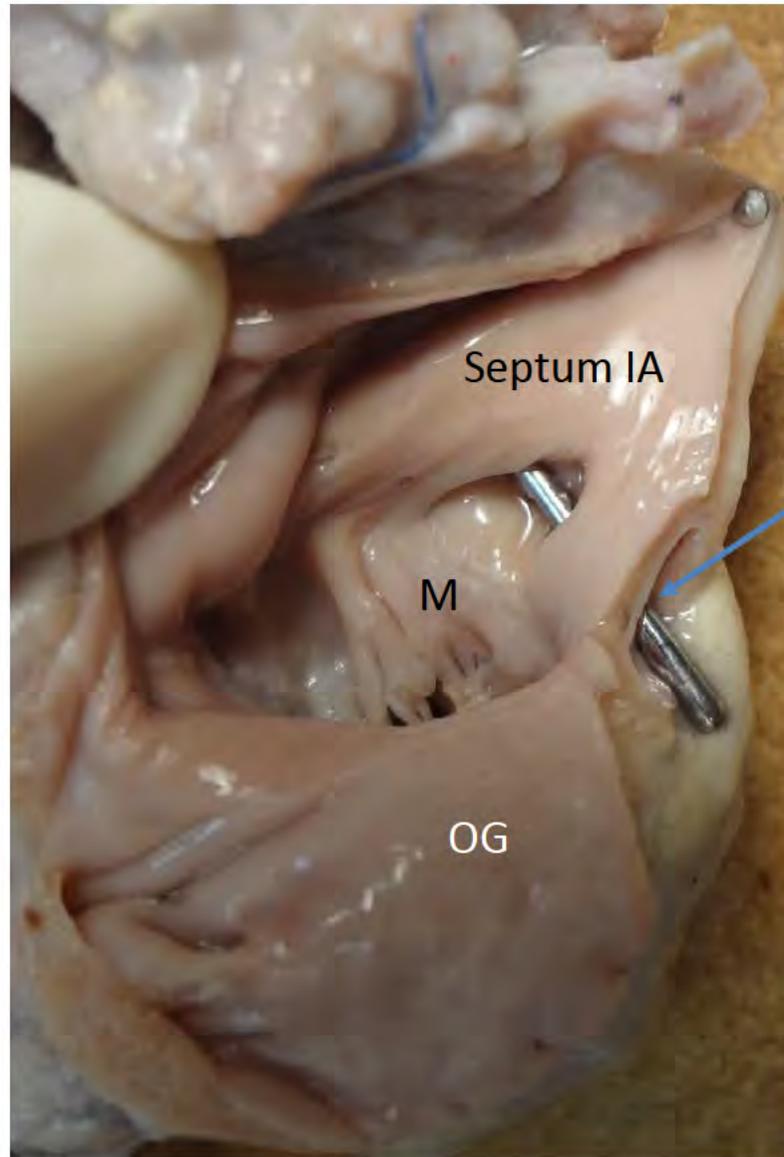


- Incorporation anormale de la corne gauche du sinus veineux dans l'oreillette gauche
- « Unroofed coronary sinus »
- Total ou partiel
- VCSG : 2/3

CIA type sinus coronaire: Totally unroofed coronary sinus



CIA type sinus coronaire: Partialement unroofed 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

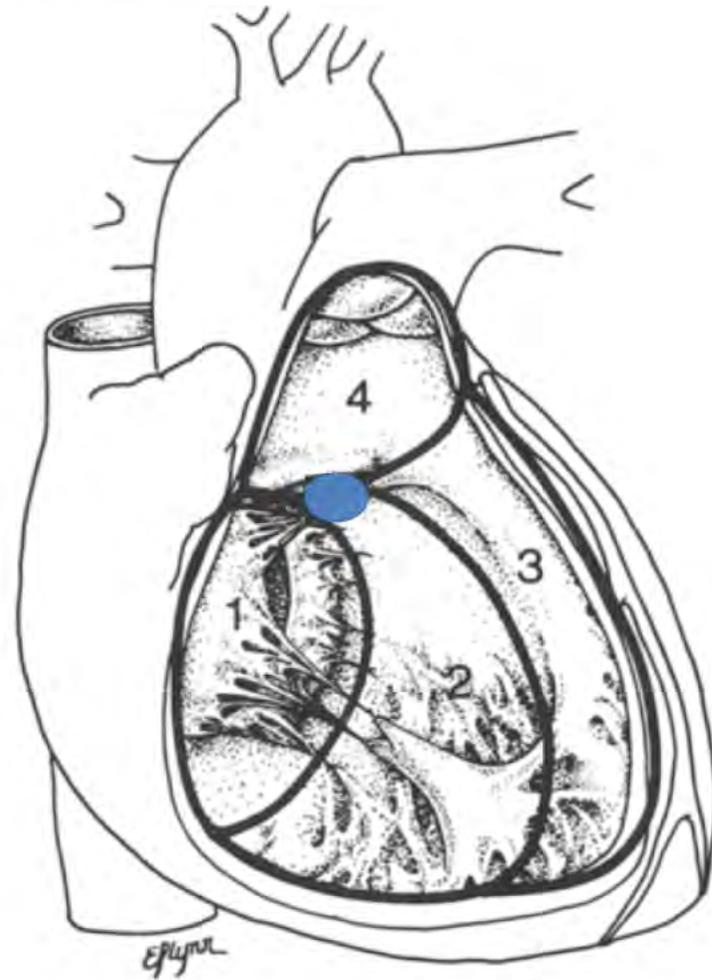
ICD-11



World Health Organization



Géographie



Van Praagh R et al. J Am Coll Cardiol 1989

Approche géographique



Stella and
Richard
VAN PRAAGH
Boston



Paul
WEINBERG
Philadelphia

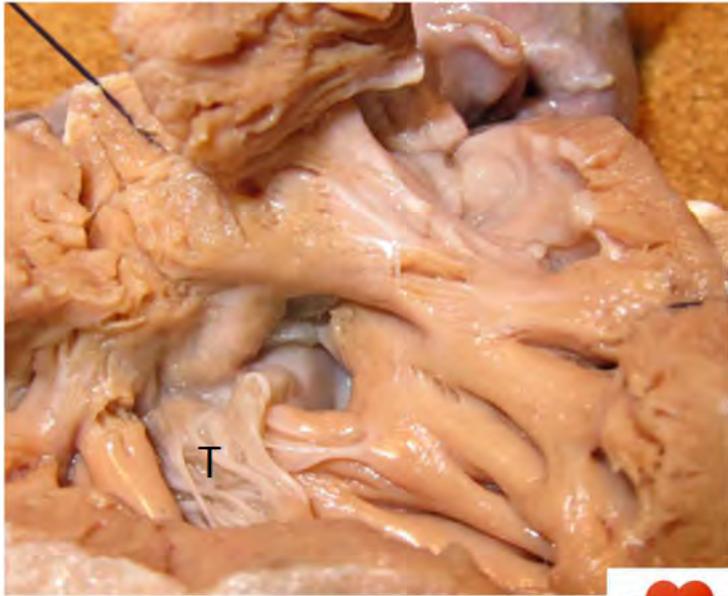
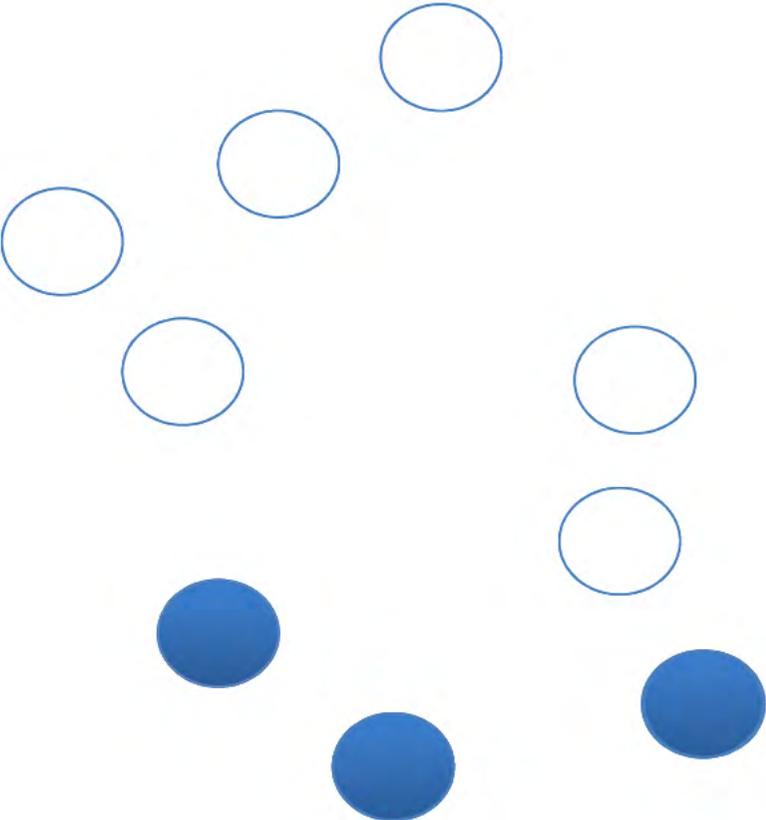


- Conoventriculaire
 - Périmembraneuse
 - Malalignement
- Conale
- Type CAV
- Musculaire

- 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



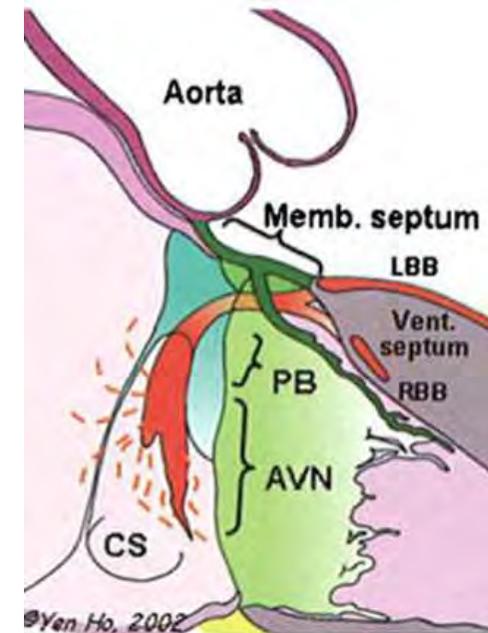
Bob
ANDERSON
London

- ❑ 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

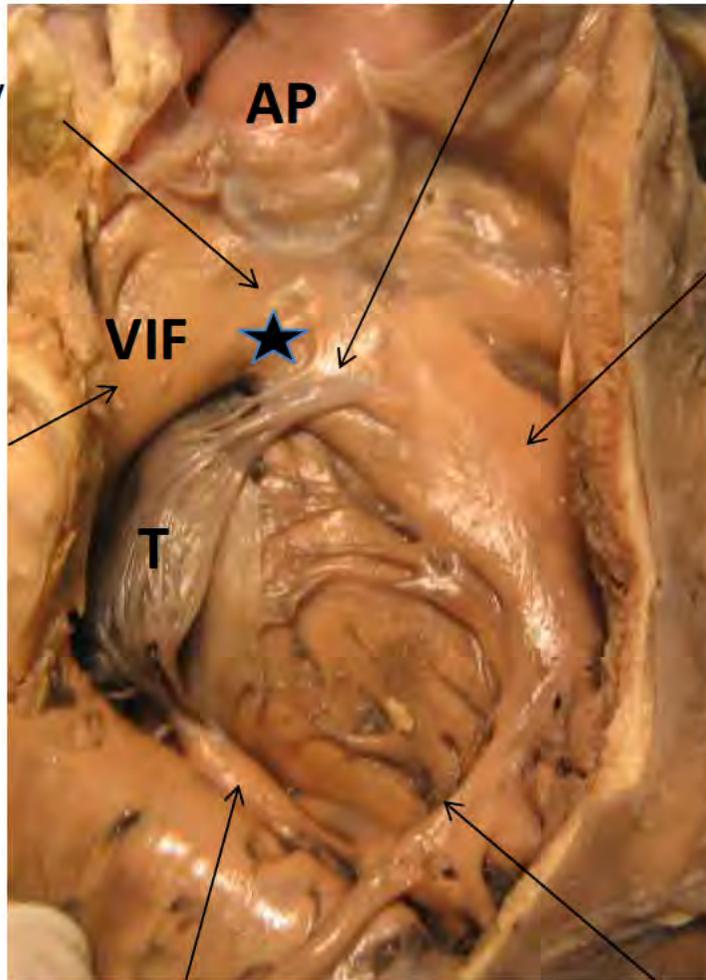


The 4 main anatomic types of VSDs

Papillary muscle of the conus (Lancisi)

Subpulmonary conus

AP



Ventriculo-infundibular fold

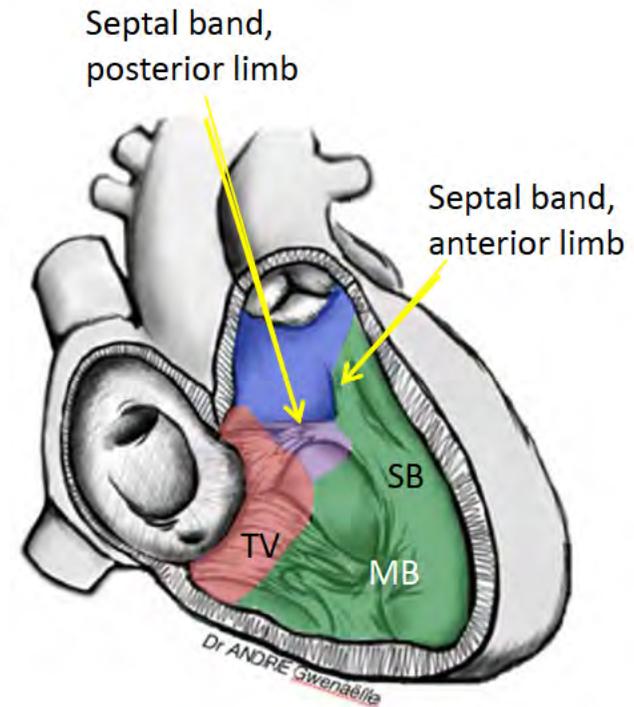
VIF

T

Anterior papillary muscle of the TV

Septal band

Moderator band



VSD classification (ICD-11) :

- Outlet
- Inlet
- Trabecular (muscular)
- Central perimembranous

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		

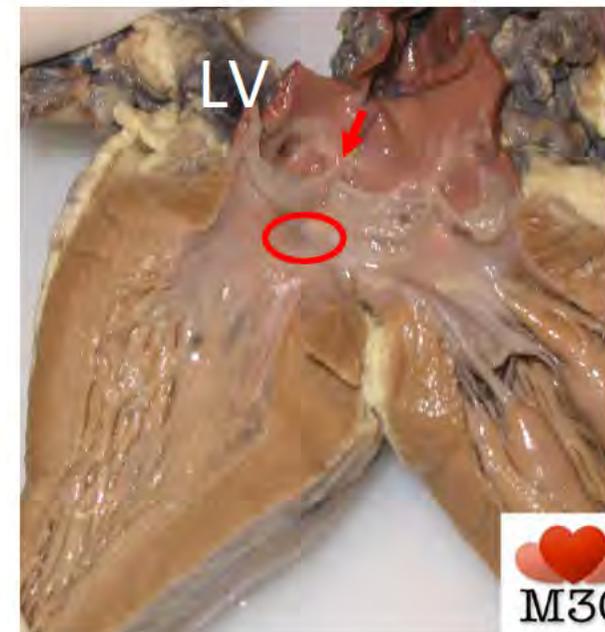
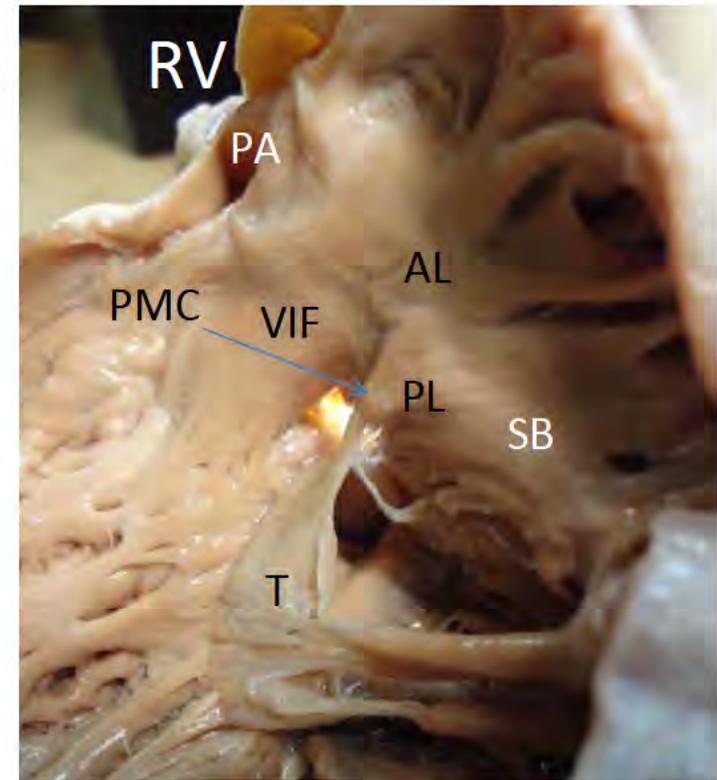
LES CIV CENTRALES PERIMEMBRANEUSES



CIV périmembraneuses centrales

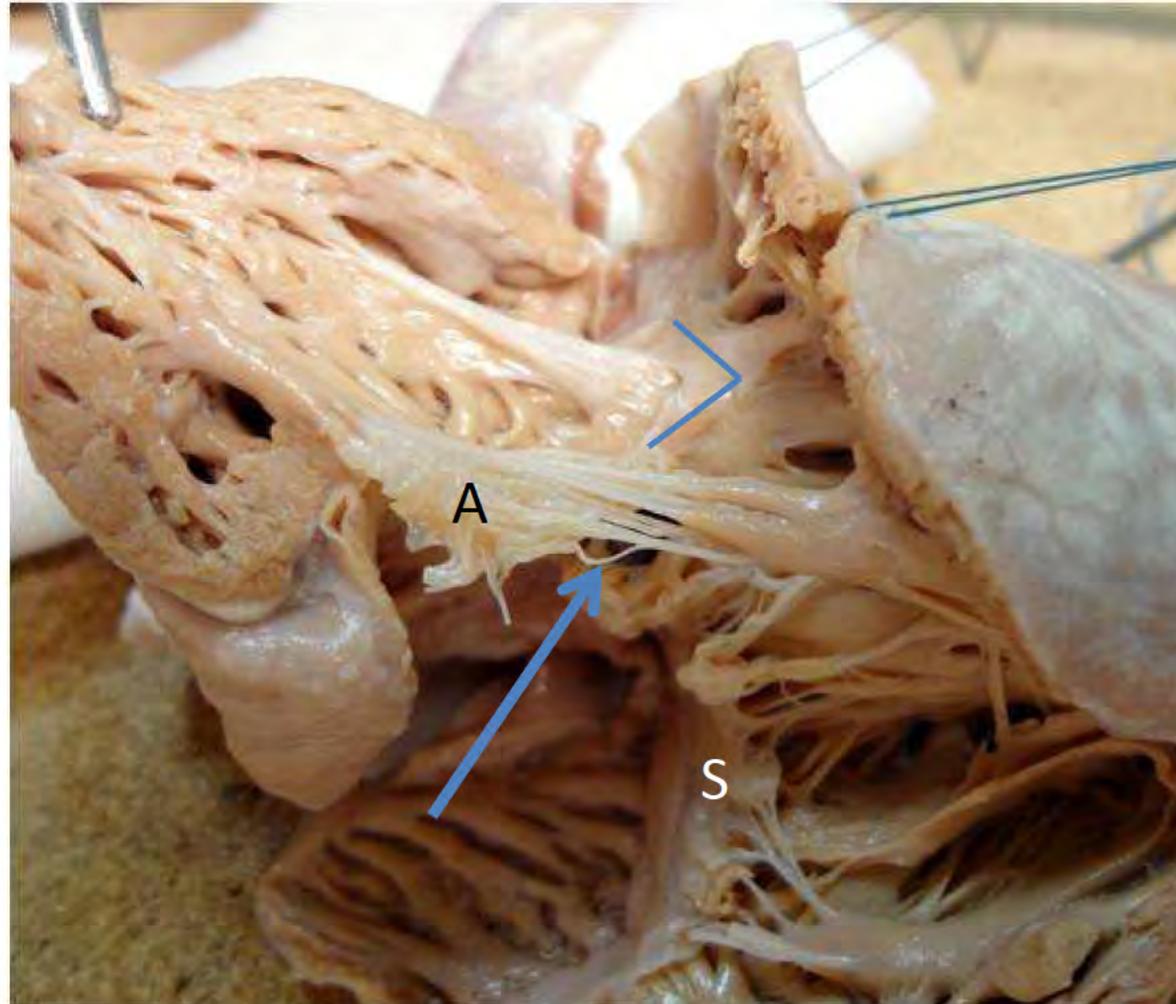
Caractéristiques anatomiques

- ❑ 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



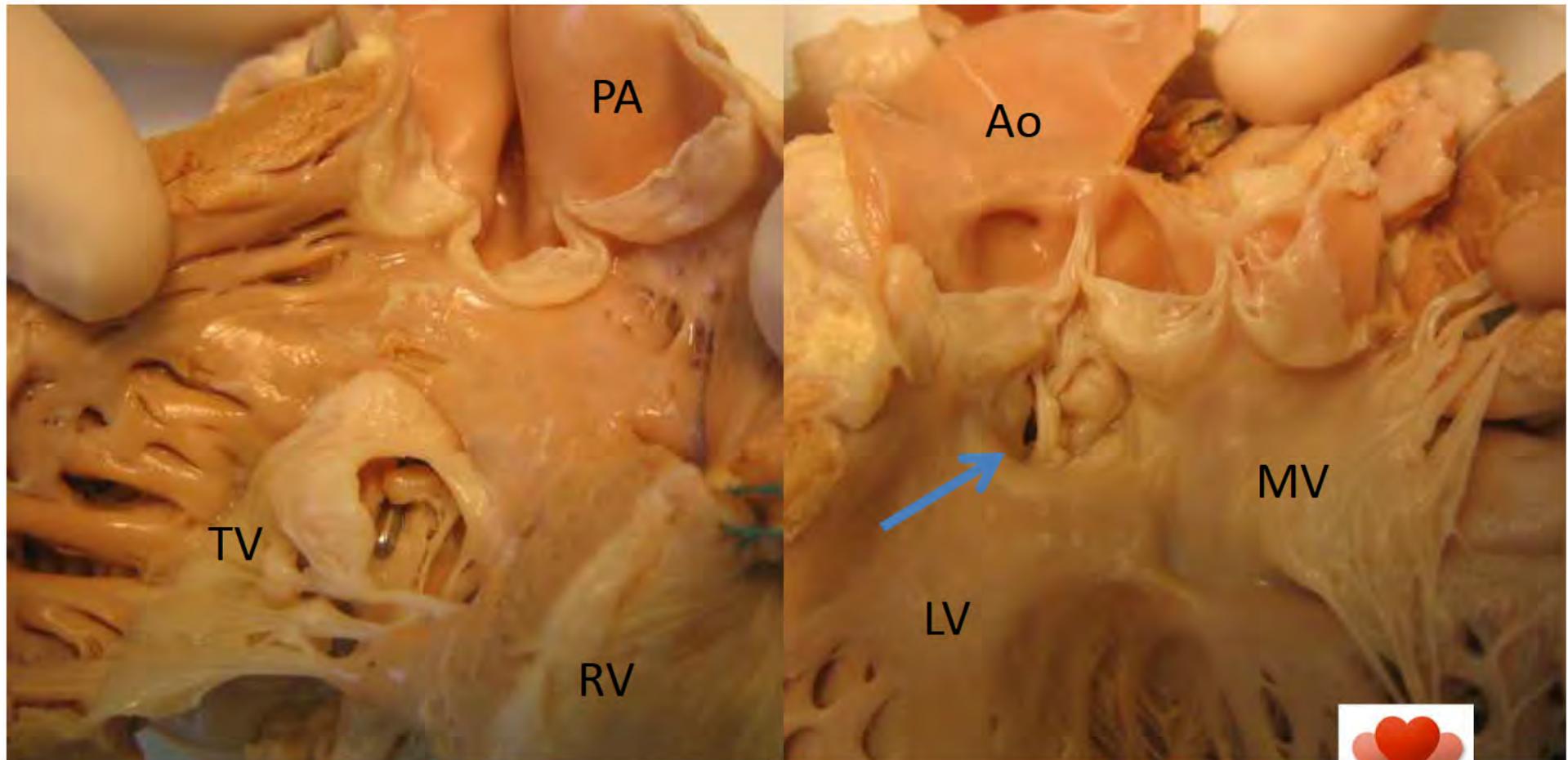
CIIV pérимembraneuse centrale

Caractéristiques anatomiques

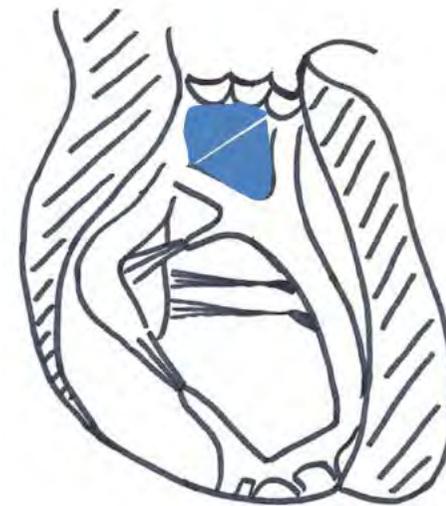
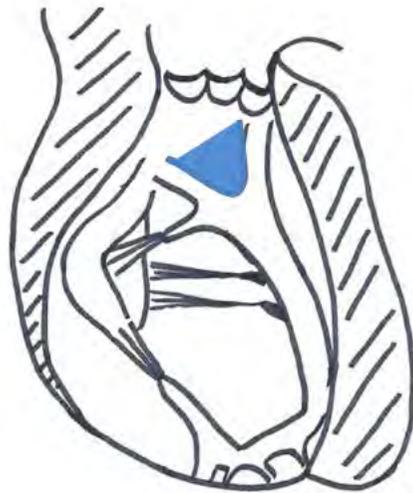


CIV périmembraneuse centrale

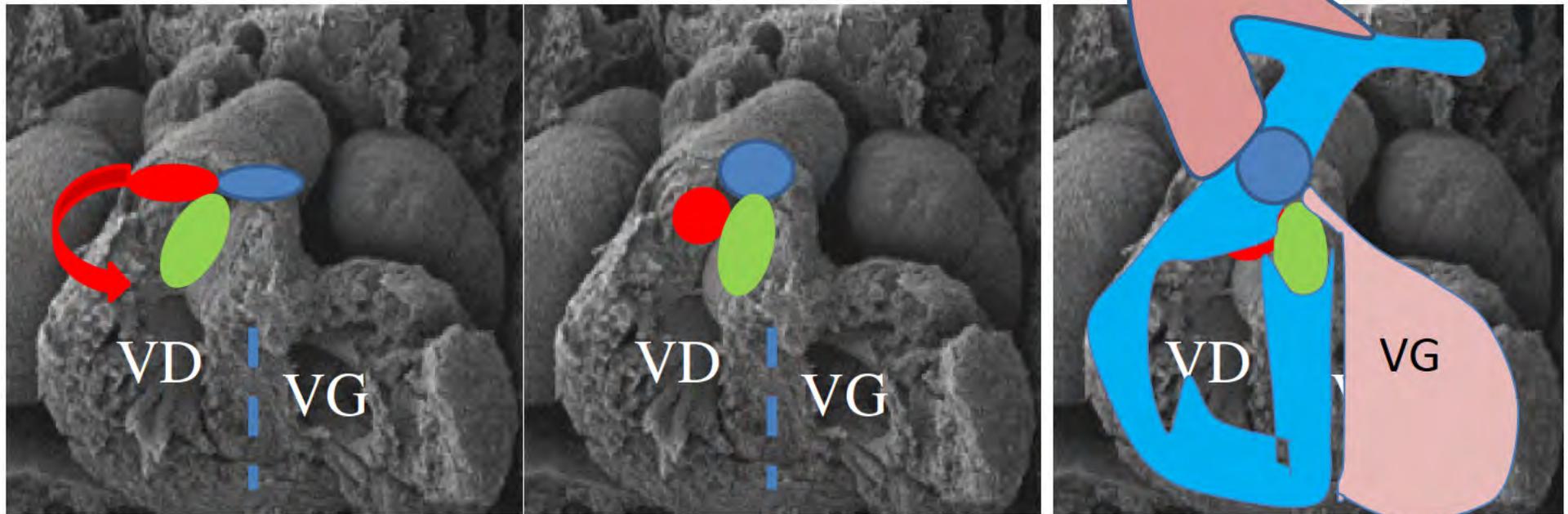
Caractéristiques anatomiques



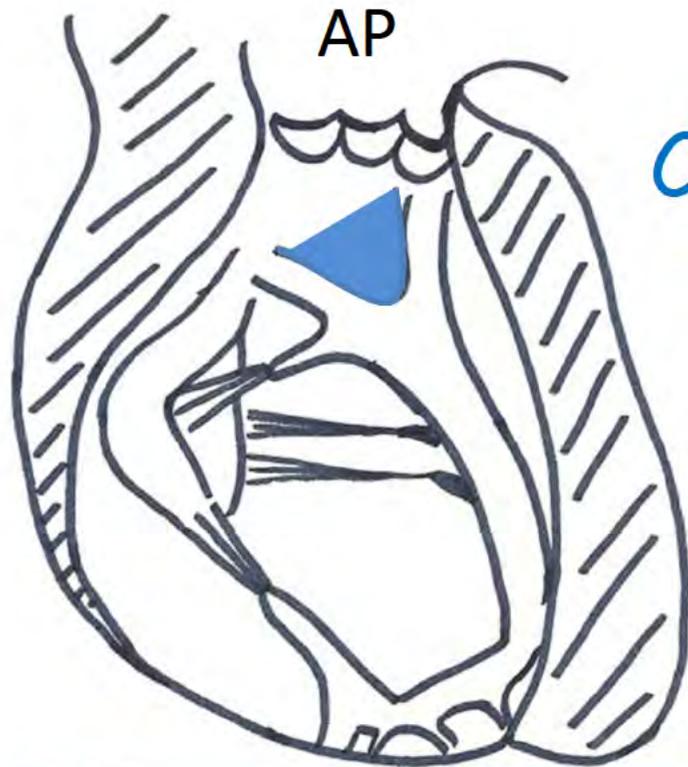
CIV DE LA VOIE D'EJECTION



Formation du septum conal

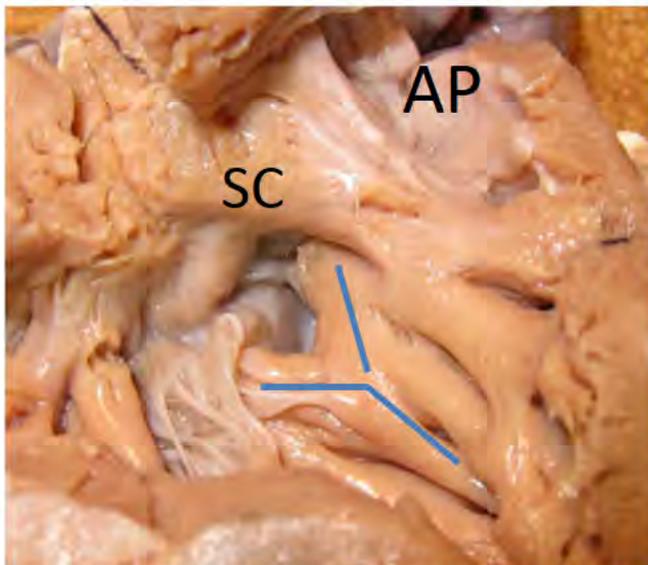


Transfert de la valve aortique vers la valve mitrale
Rotation et wedging



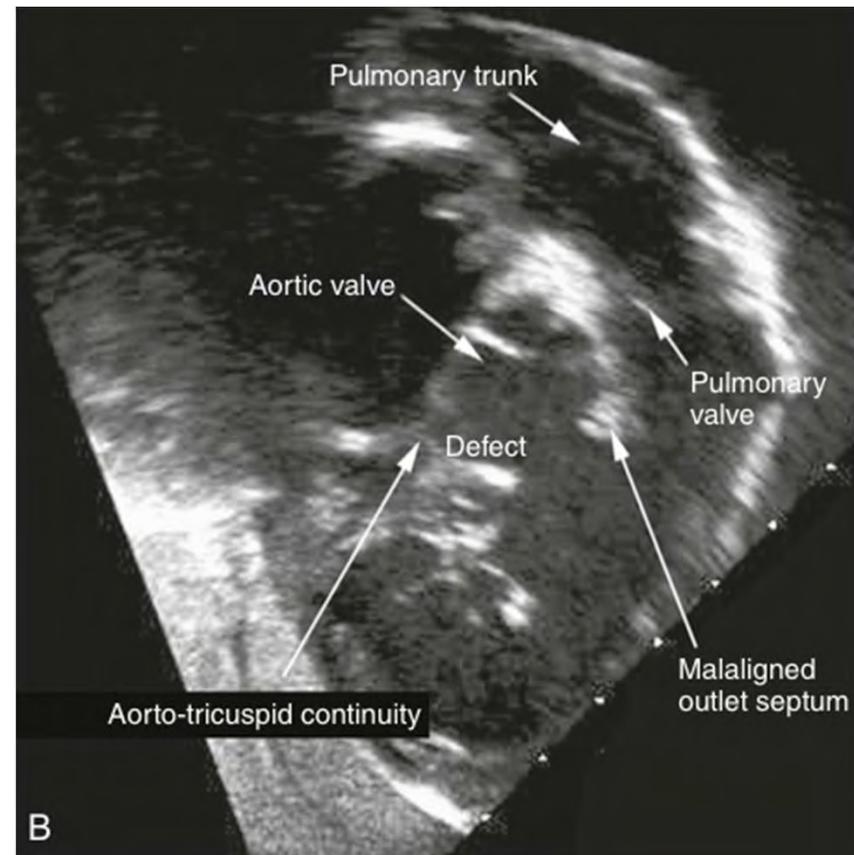
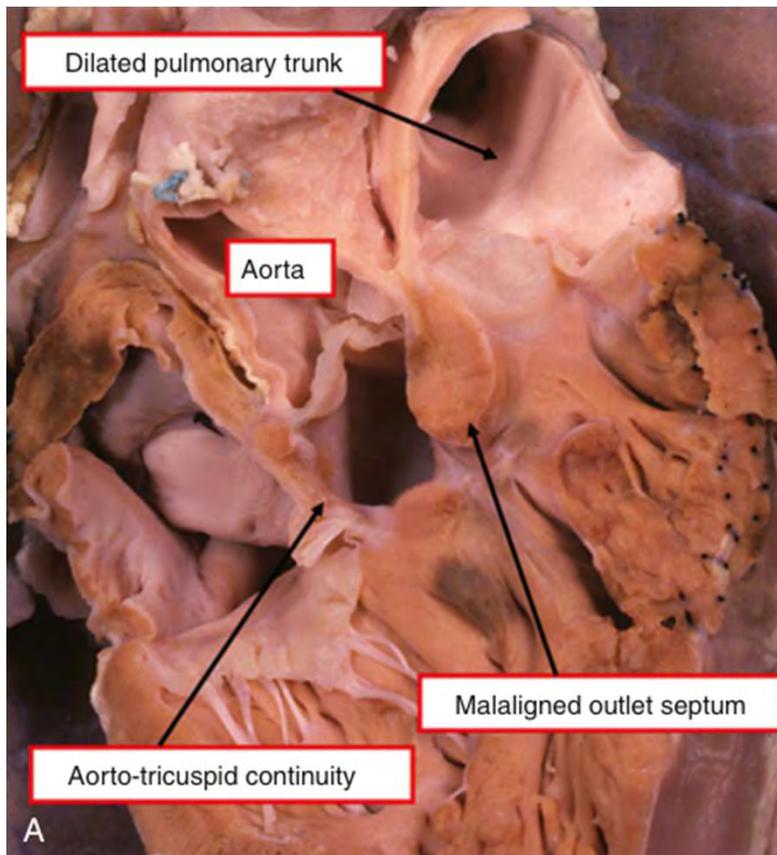
CIV de la voie d'éjection Caractéristiques anatomiques

- ❑ 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



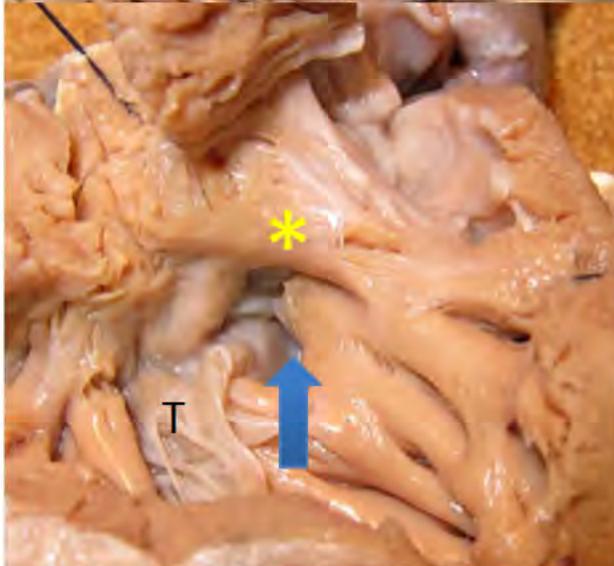
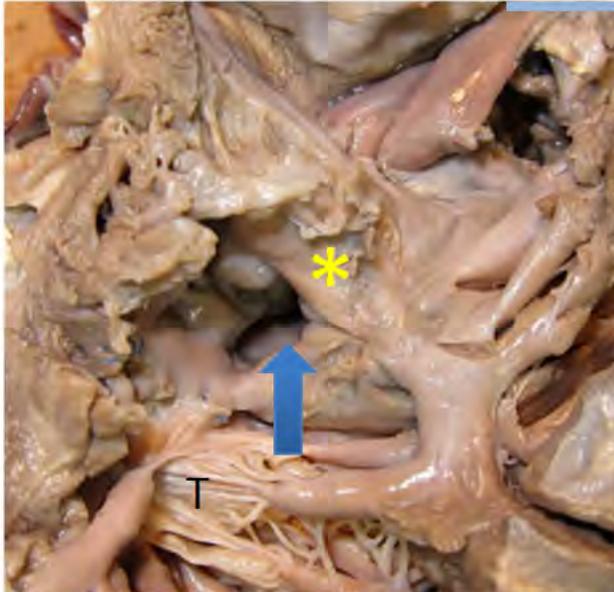
CIV de la voie d'éjection, par malalignement

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



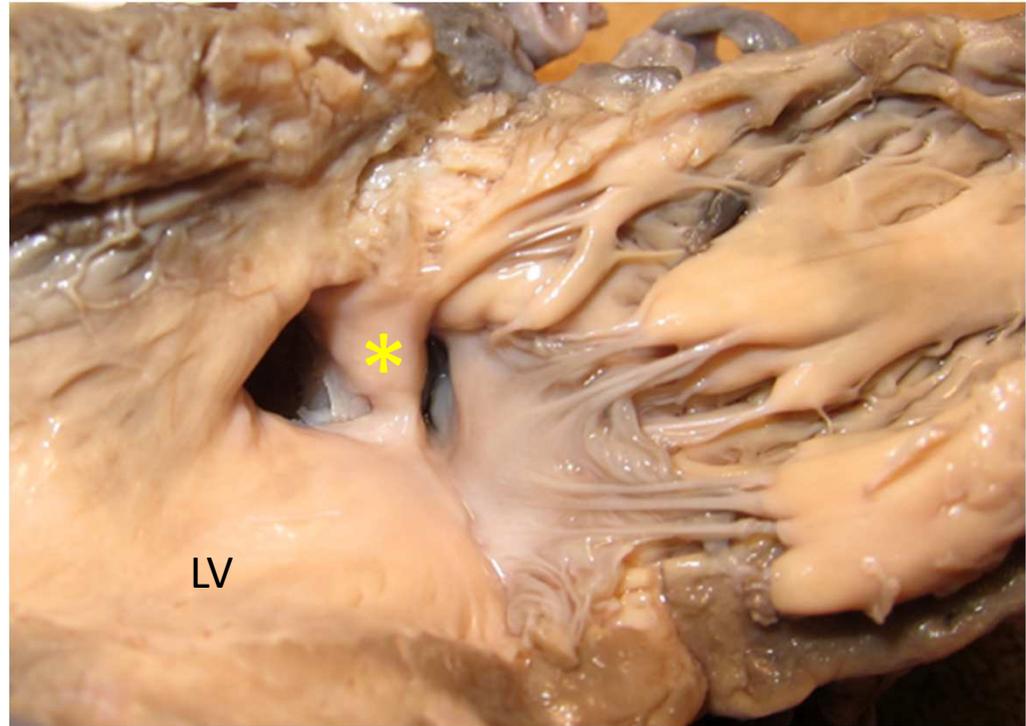
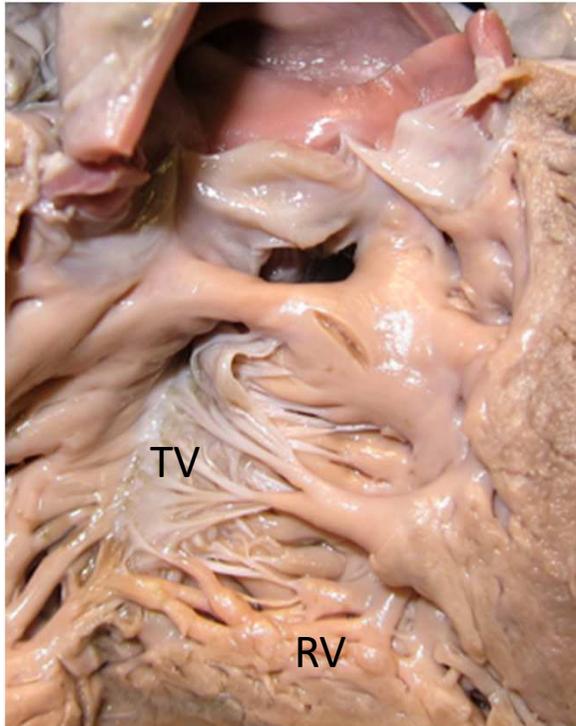
CIV de l'outlet par malalignement

Malalignement antérieur



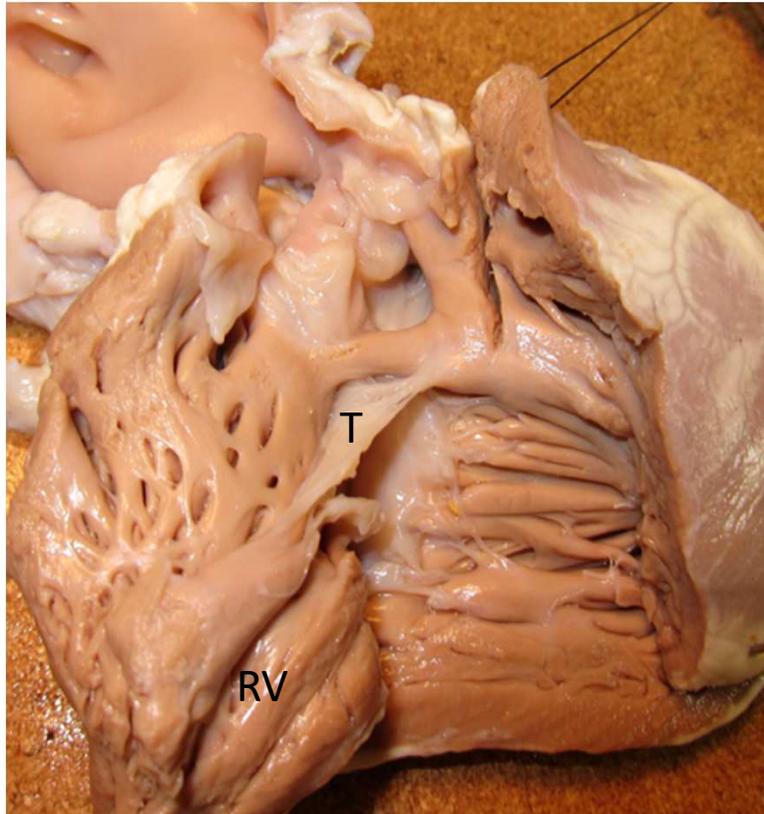
- **Entre les deux branches de la bande septale**
- Sans continuité fibreuse tric-Ao (bords entièrement musculaires)
- Ou avec continuité fibreuse entre :
 - La valve aortique
 - Et le feuillet *antérieur* de la tricuspide

CIV de la voie d'éjection par malalignement Malalignement postérieur

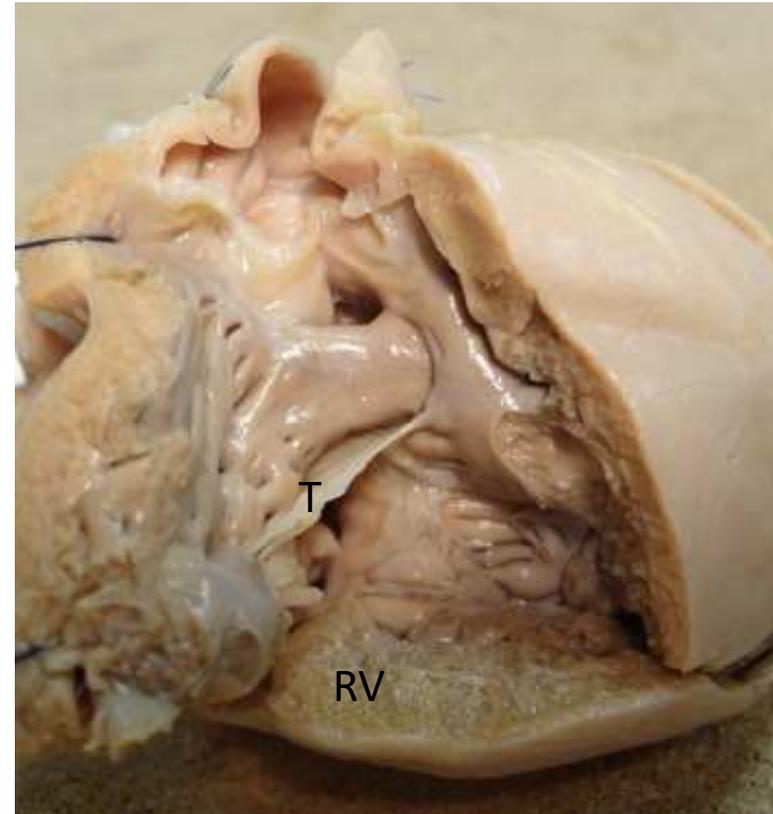


- Entre les deux branches de la bande septale
- Pas de continuité musculaire
- Associée à CoA, IAA

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



Entre les deux banches du Y
de la bande septale

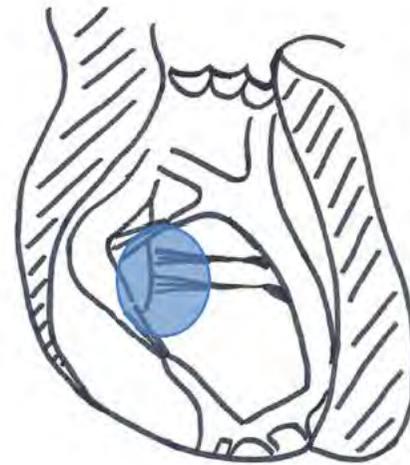


Au-dessus de la bande septale



Continuité fibreuse entre valve Ao et valve pulmonaire

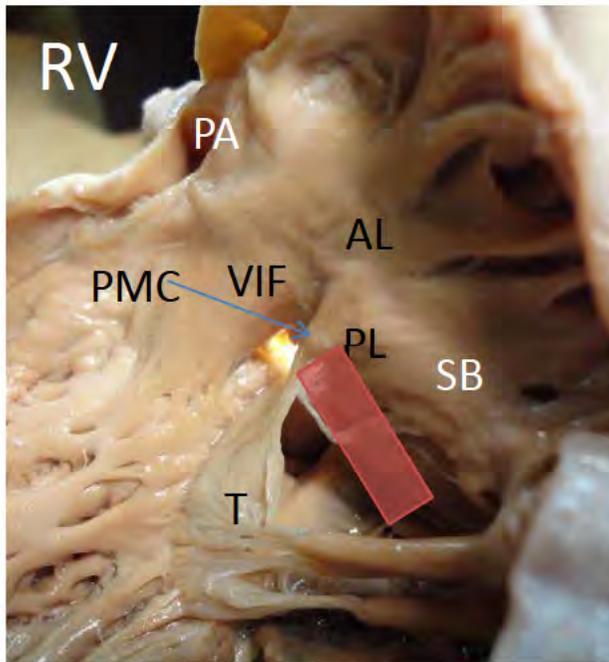
CIV D'ADMISSION (INLET)



CIV d'admission

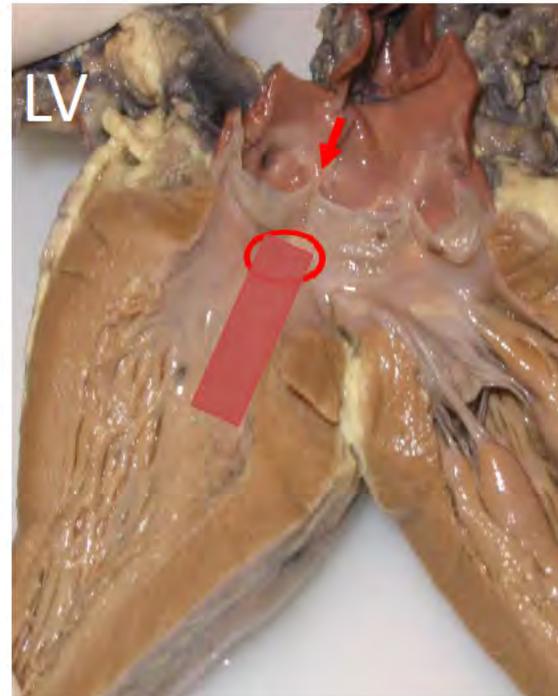
Le septum d'admission : mythe ou réalité ?

Ventricule droit

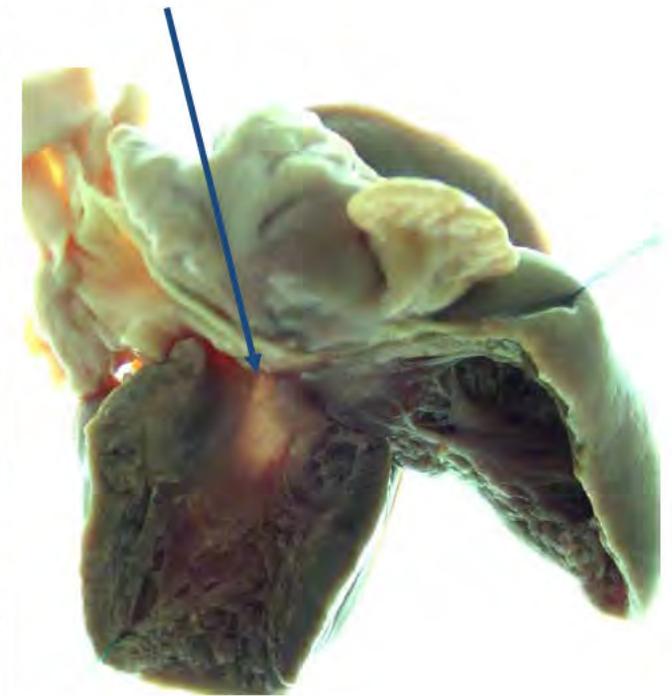


« Sur toute la hauteur du feuillet septal de la tricuspide »

Ventricule gauche

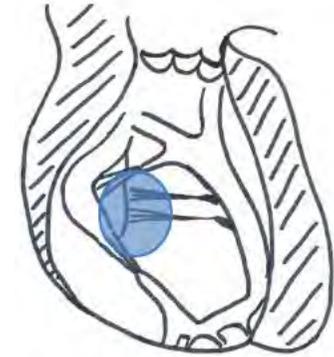


Partie postéro-inférieure du septum, sur toute la hauteur du feuillet mitral antérieur



CIV d'admission

Caractéristiques anatomiques



❑ CIV d'admission sans jonction 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



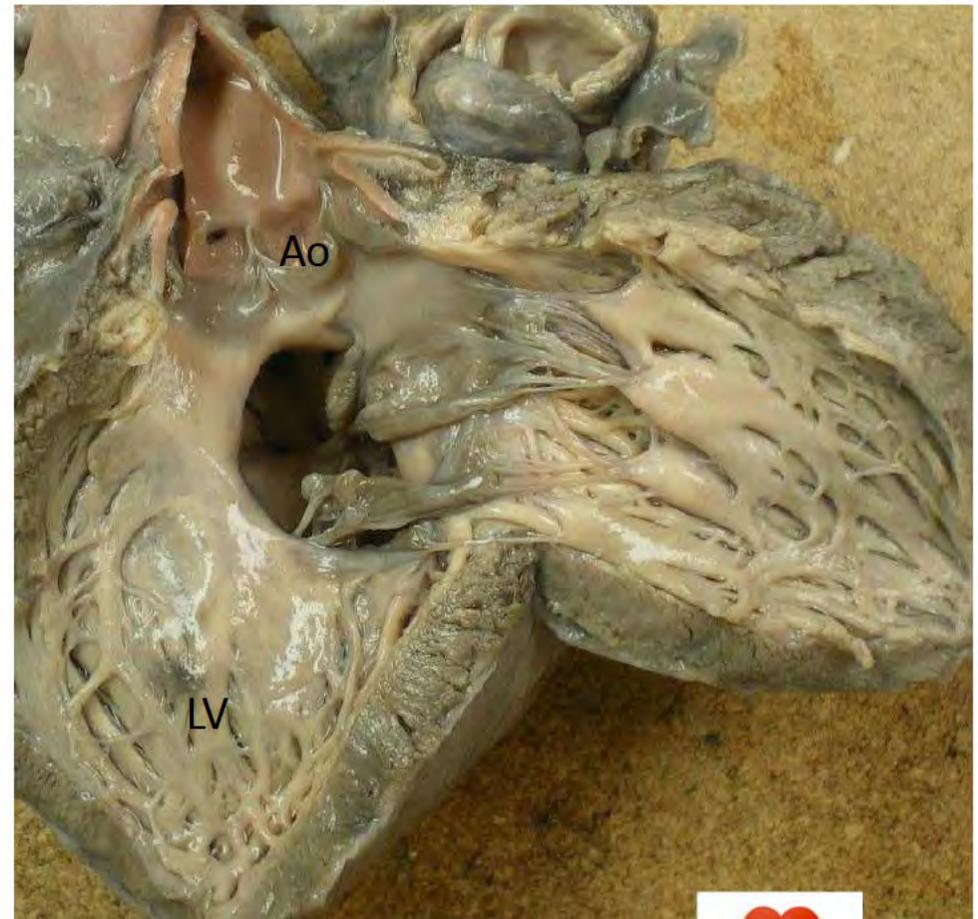
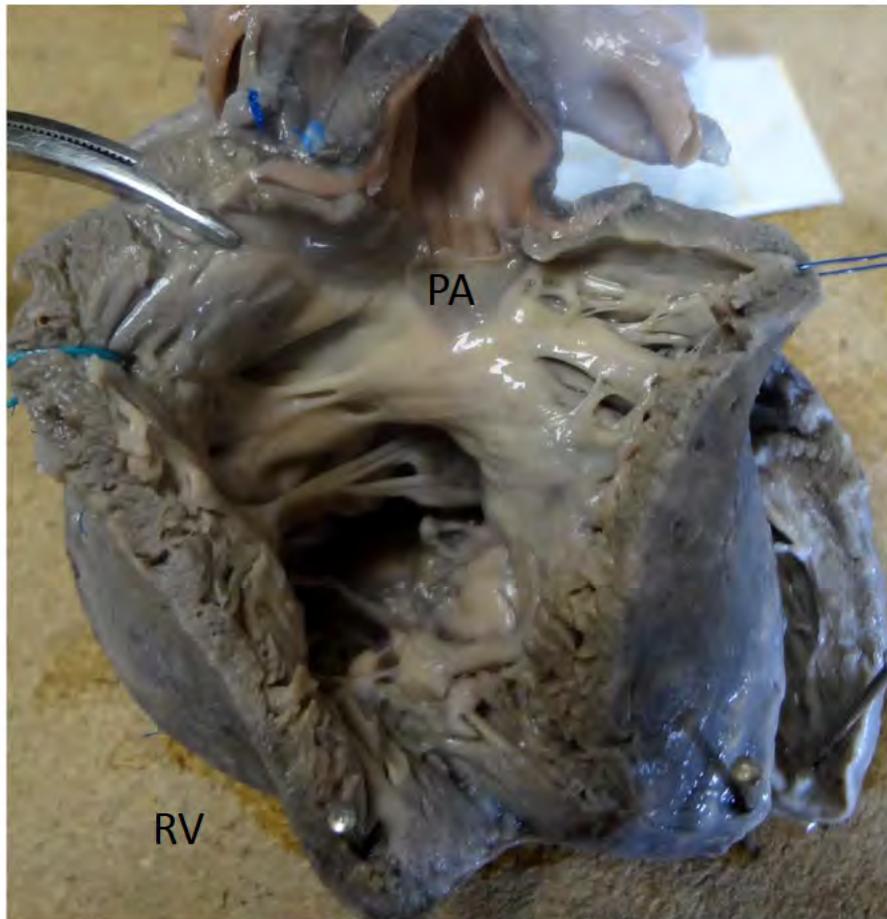
Overriding et straddling
de la tricuspide

❑ CIV d'admission avec jonction atrioventriculaire commune = CAV (composant ventriculaire)

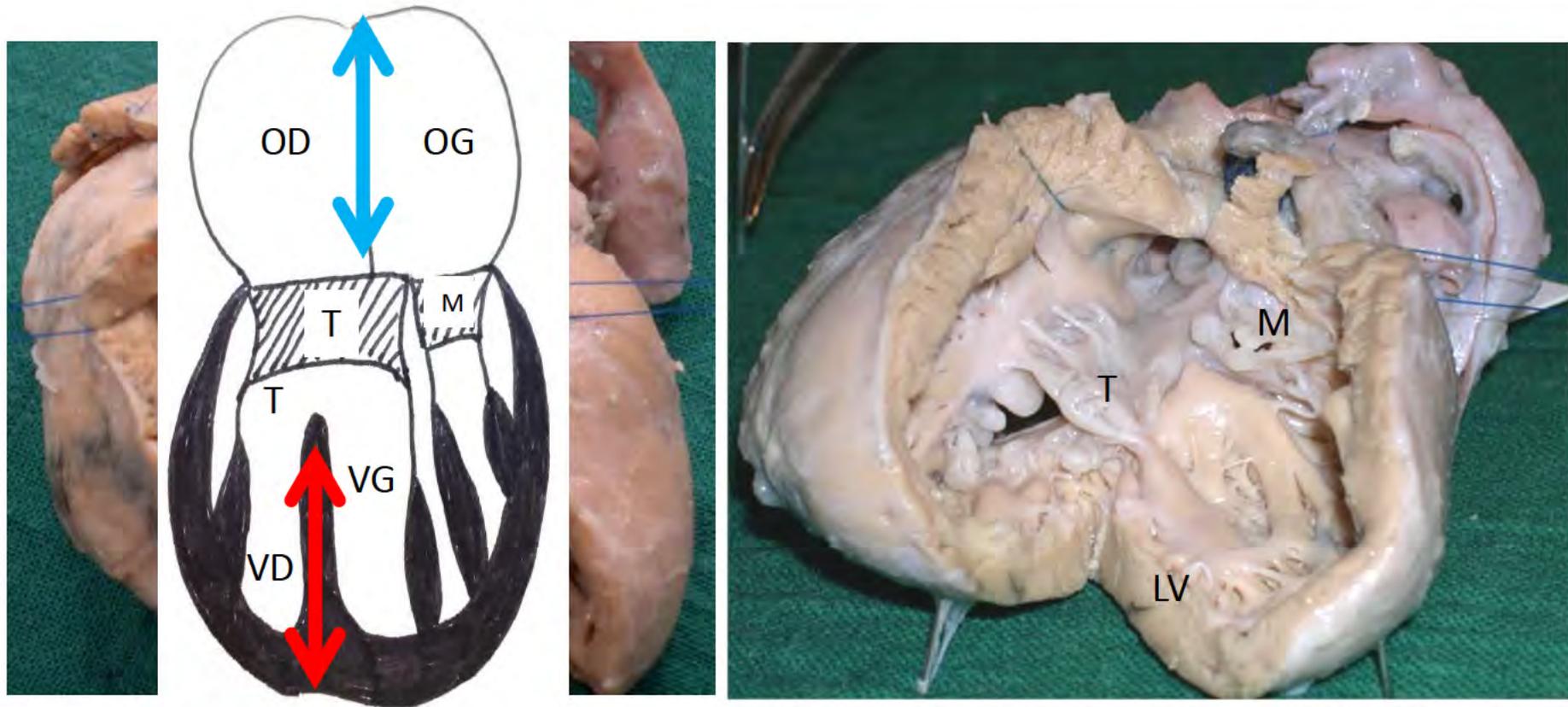


Jonction AV commune
Alignement des VAV

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



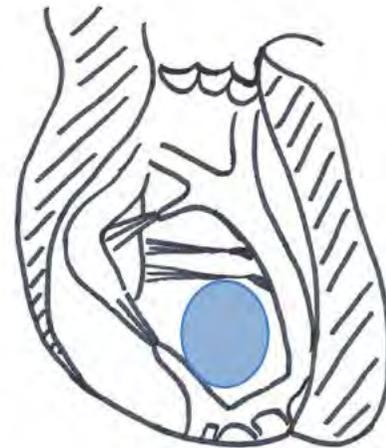
CIV d'admission sans jonction AV commune (straddling tricuspide)



Continuité fibreuse mitro-tricuspide

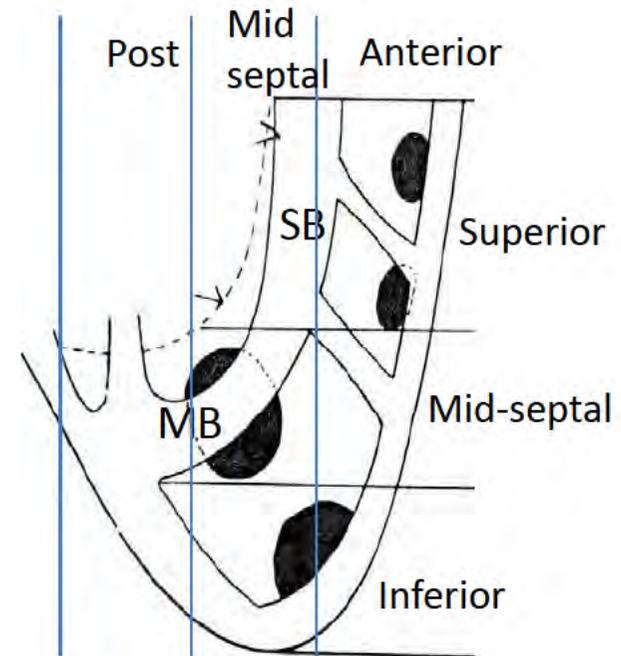
Malalignement des septa interauriculaire et interventriculaire

CIV MUSCULAIRES

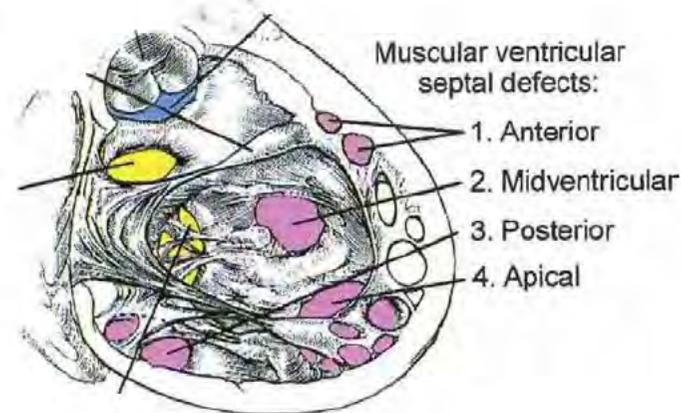


CIV musculaires trabéculées

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

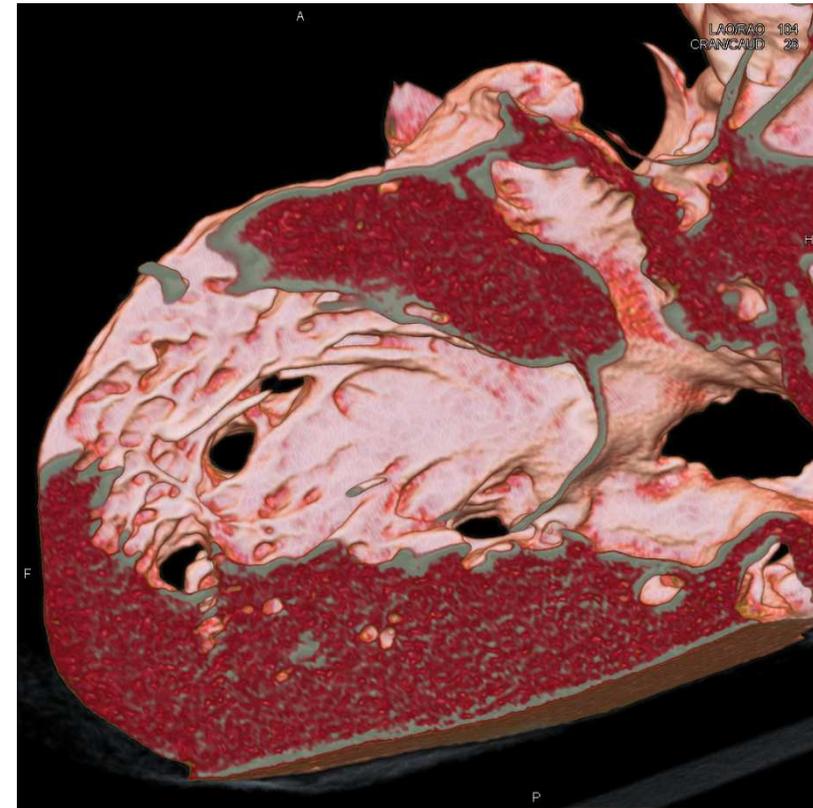
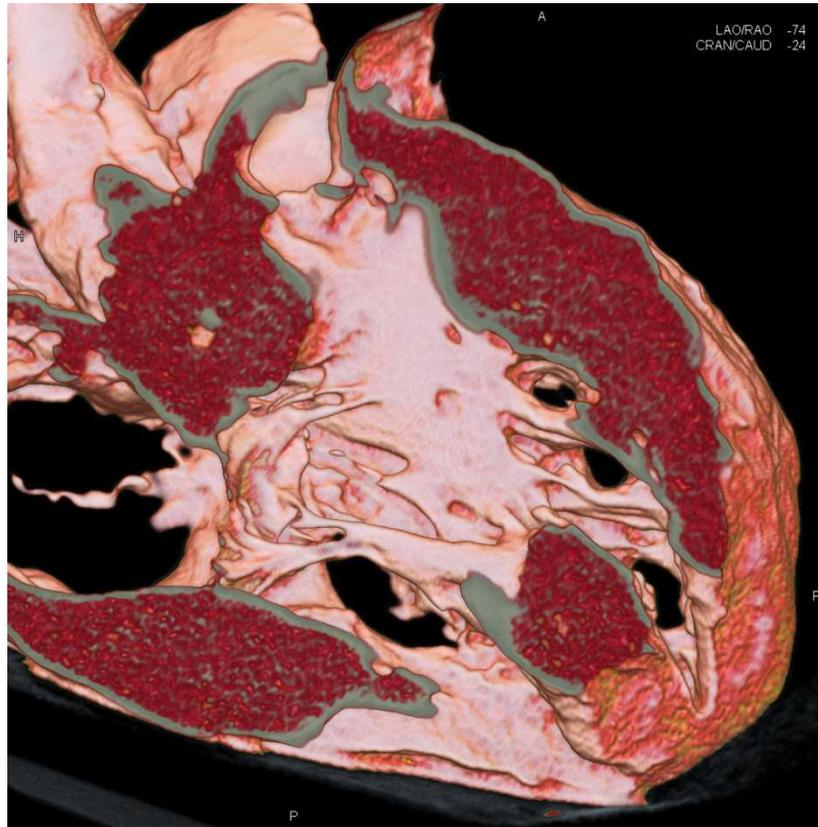


Lacour-Gayet et al. Arch Mal Cœur 1986



Jacobs JP et al. Ann Thorac Surg 2000

CIV musculaires



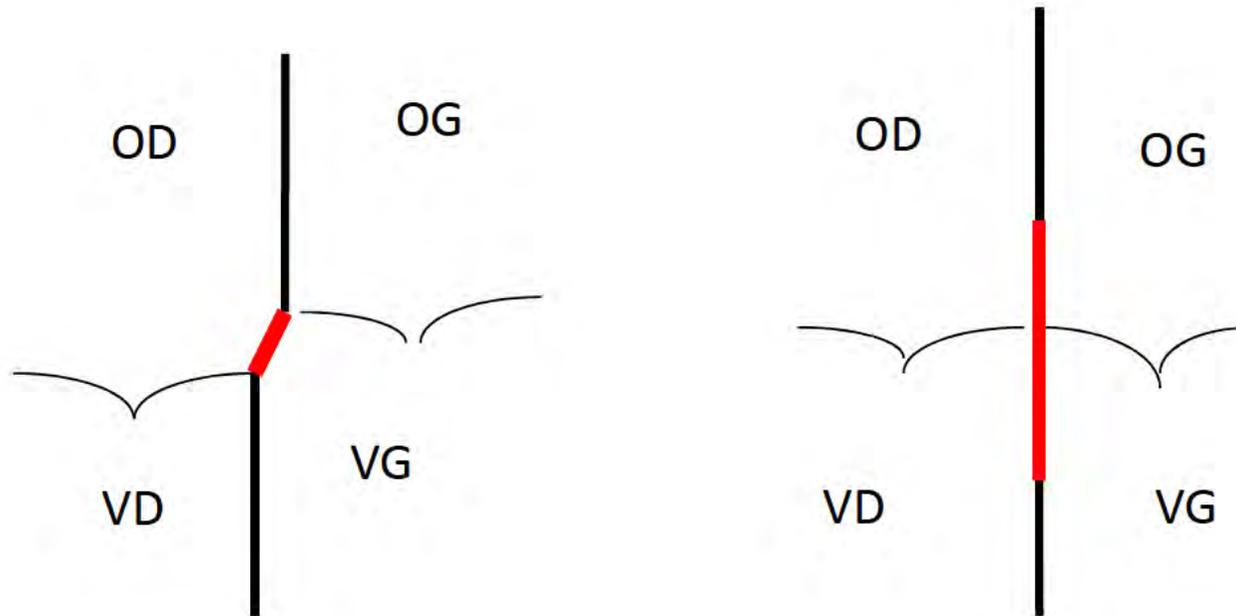
Dans le septum trabéculé,
bords entièrement musculaires



Les CAV



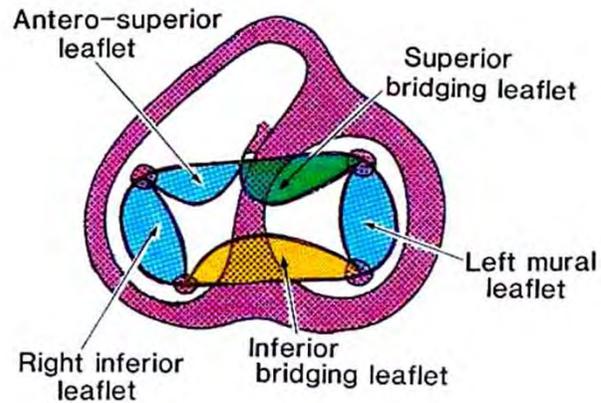
Le CAV: Jonction auriculo-ventriculaire commune



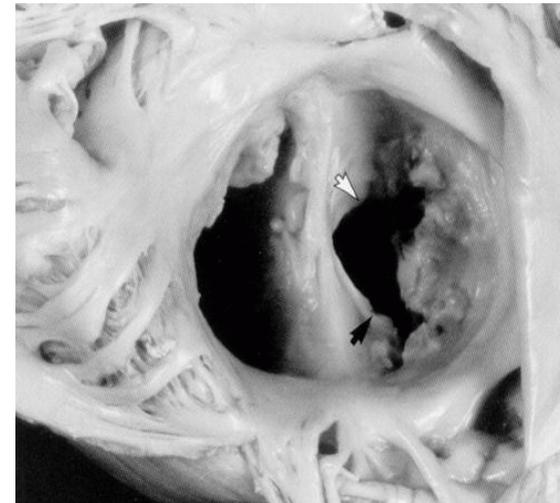
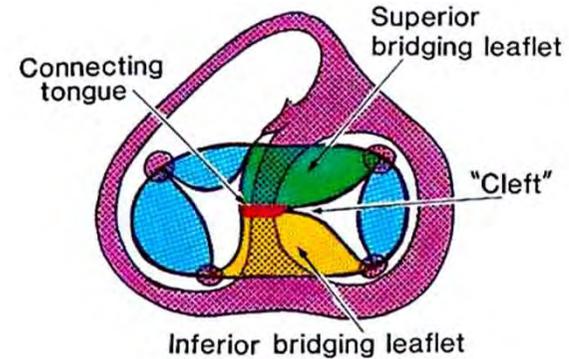
Date

CAV = jonction AV commune

Un seul anneau valvulaire

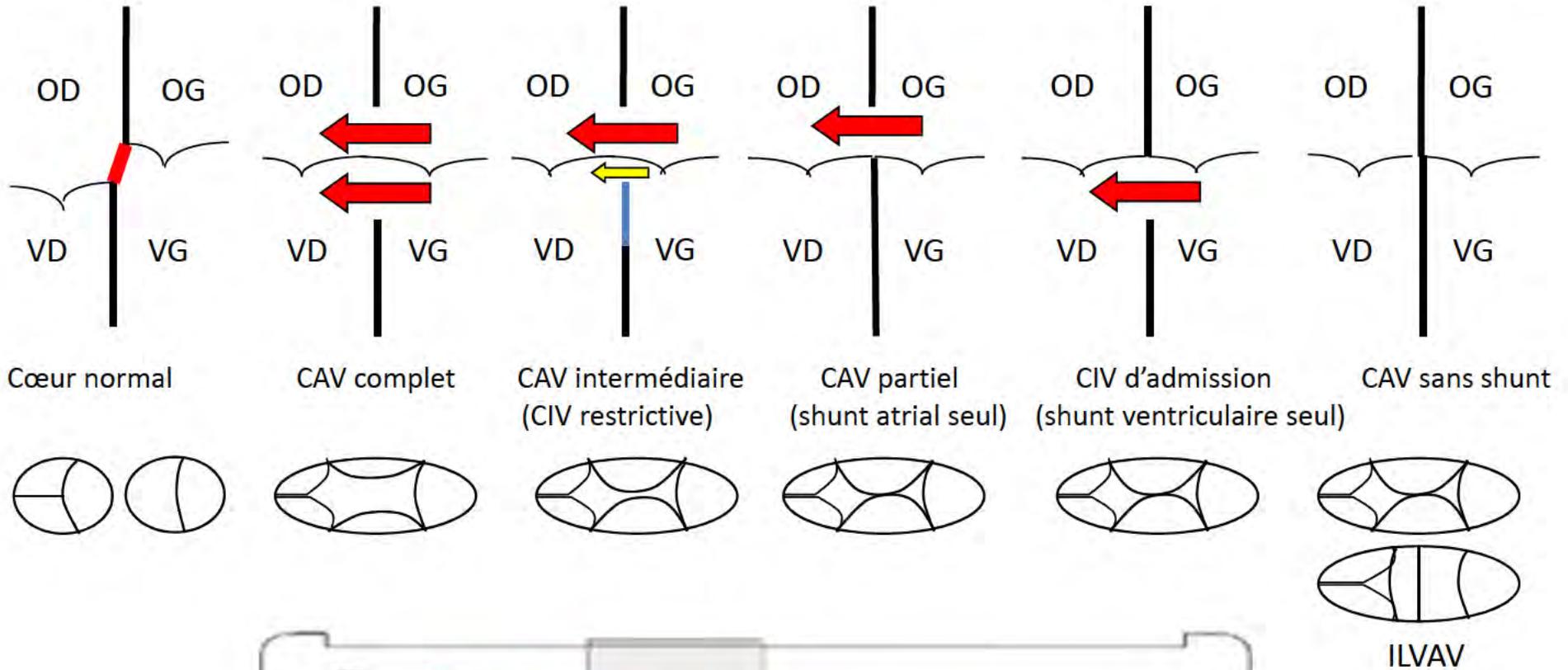


1 seul orifice
CAV complet

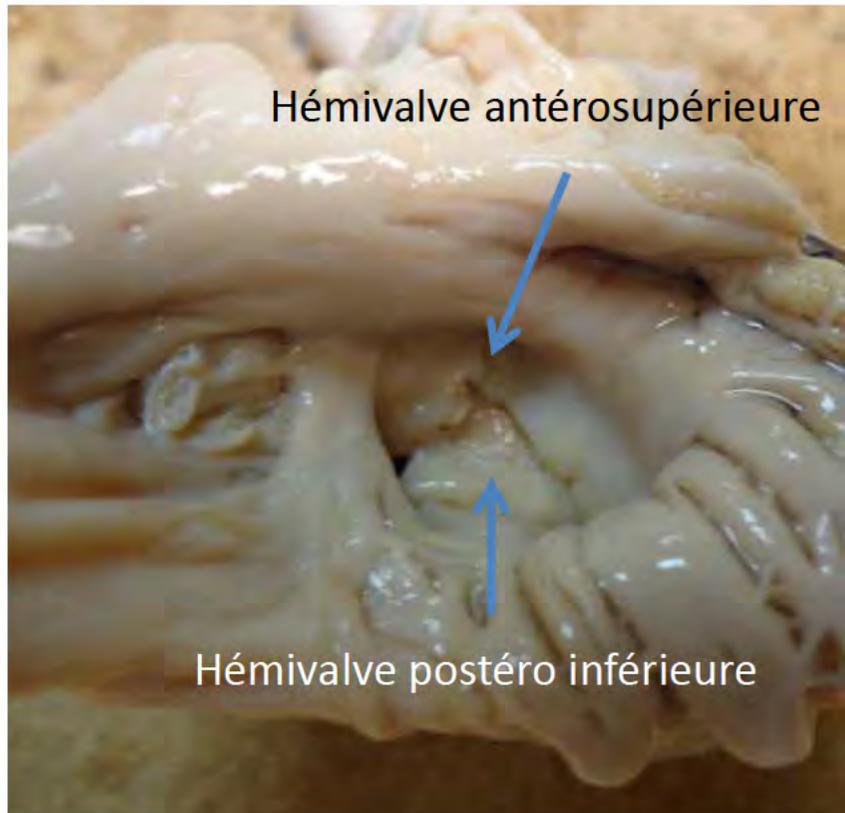


2 orifices
CAV partiel

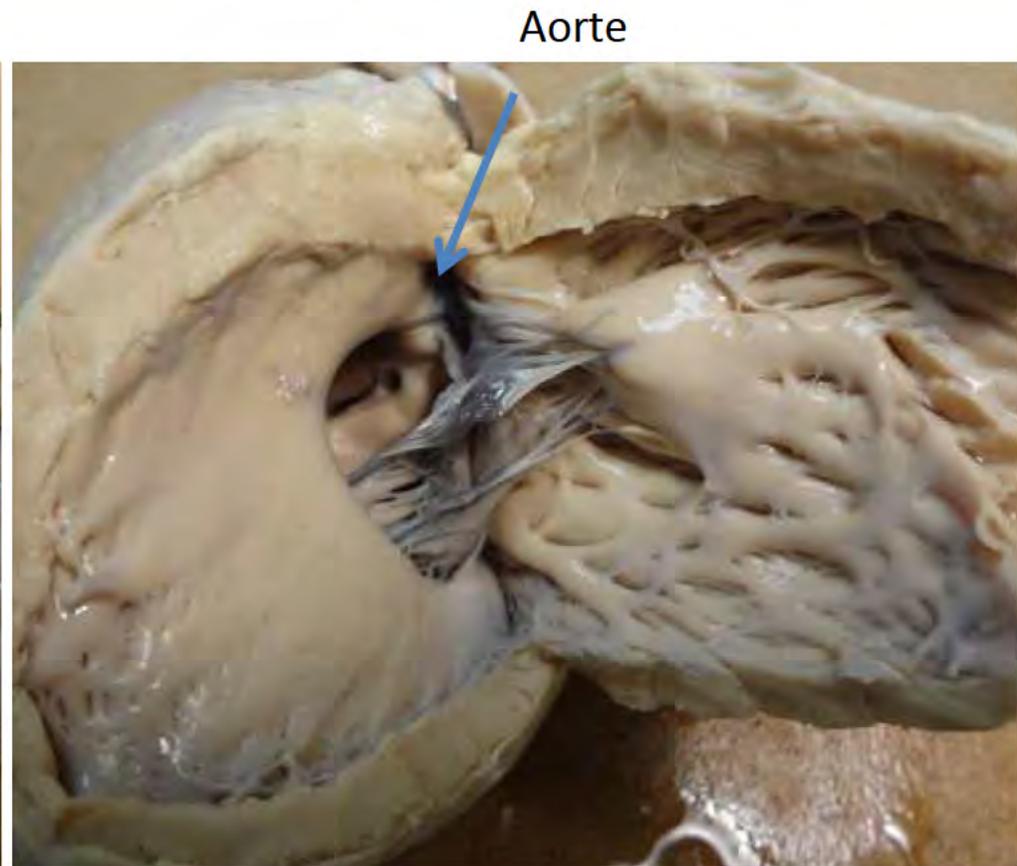
CAV = formes anatomiques



CAV complet



Oreillette droite

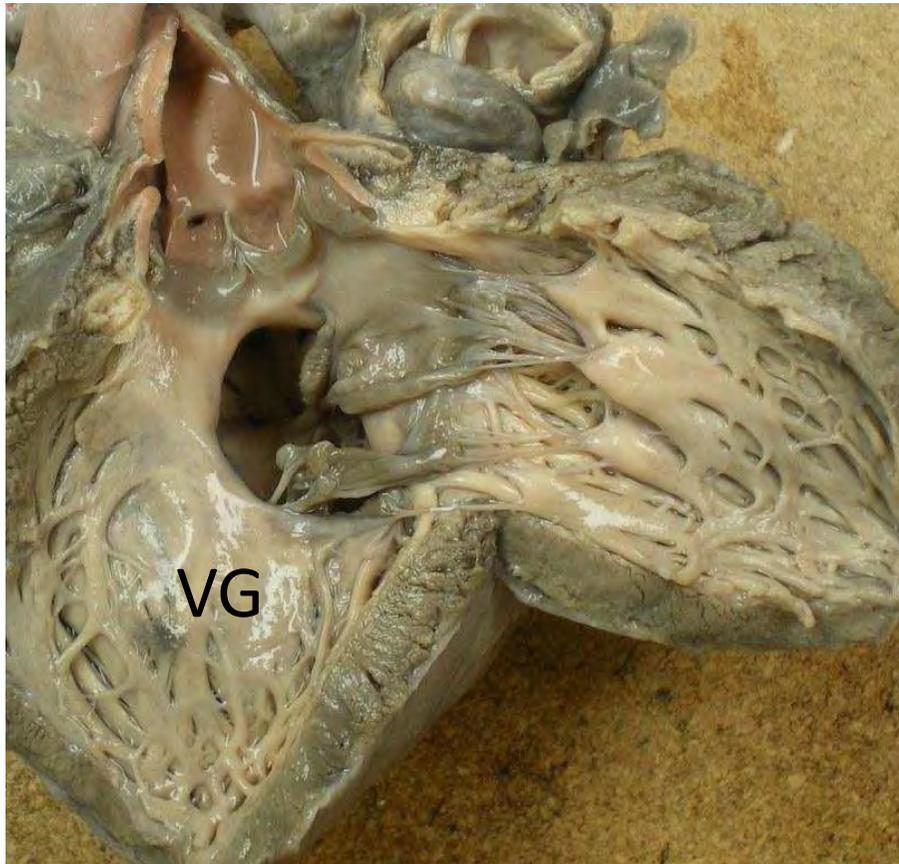


Ventricule gauche

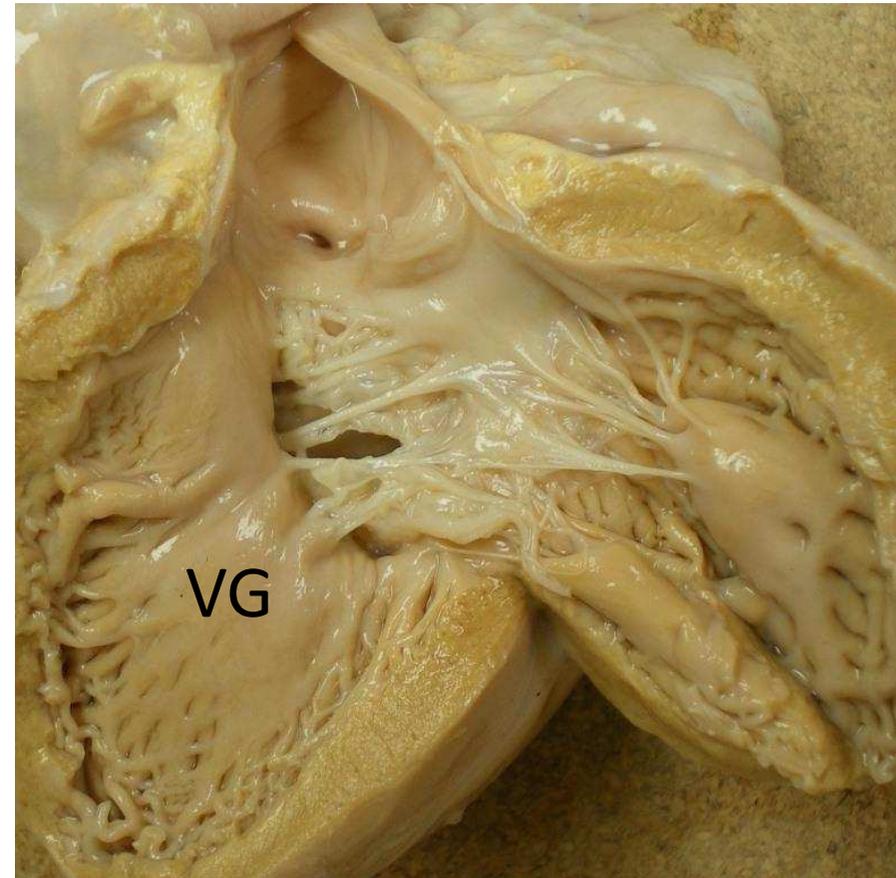
CAVC : les 3 types de Rastelli = attaches de l'hémivalve antérieure

- 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

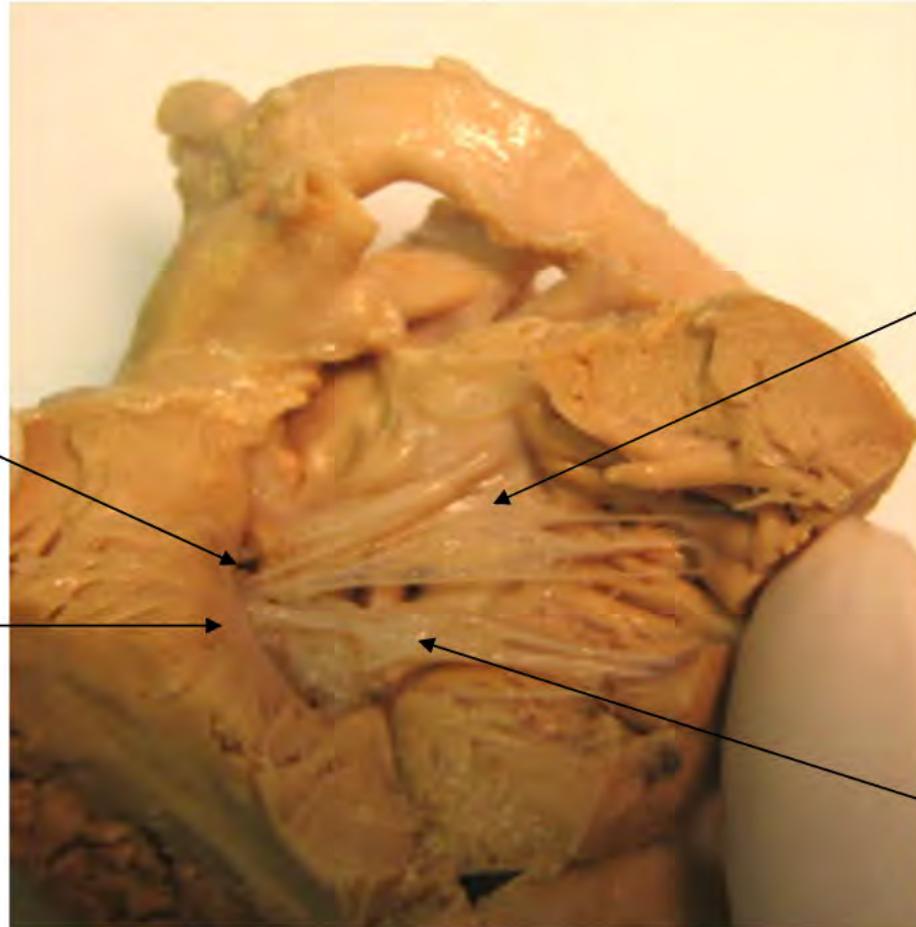


Type A

CAV « intermédiaire »

CIV
résiduelle

Aspect
« scooped-out »
du septum IV

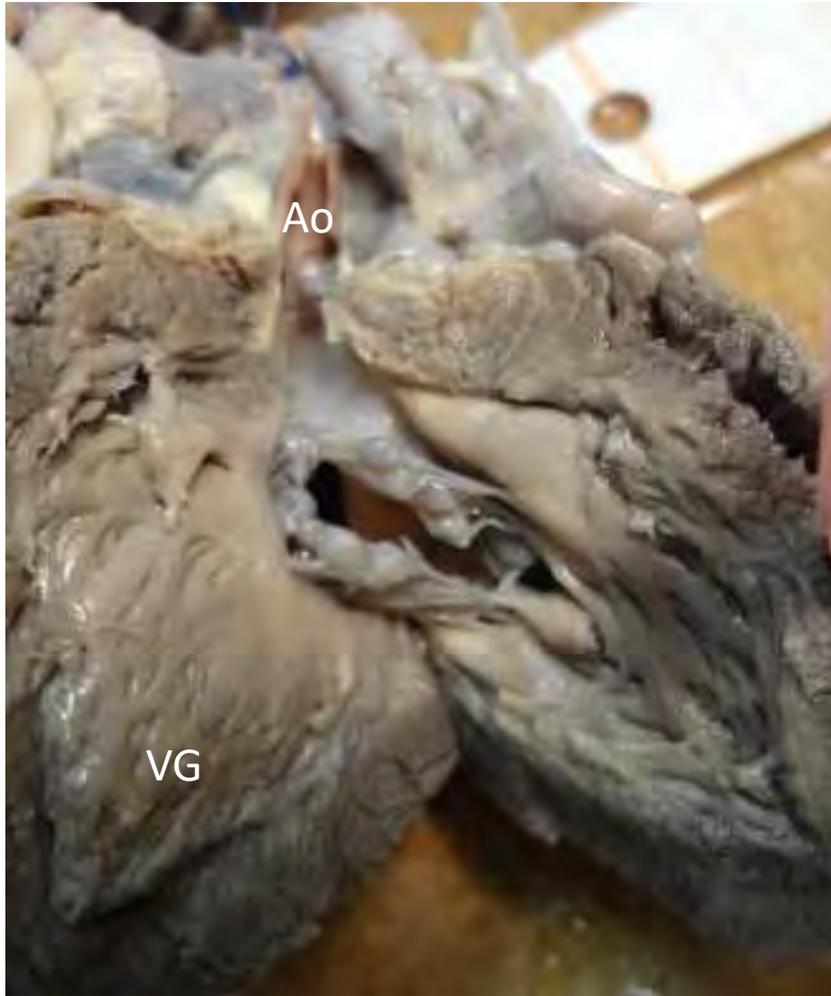


Hémivalve
antérosupérieure

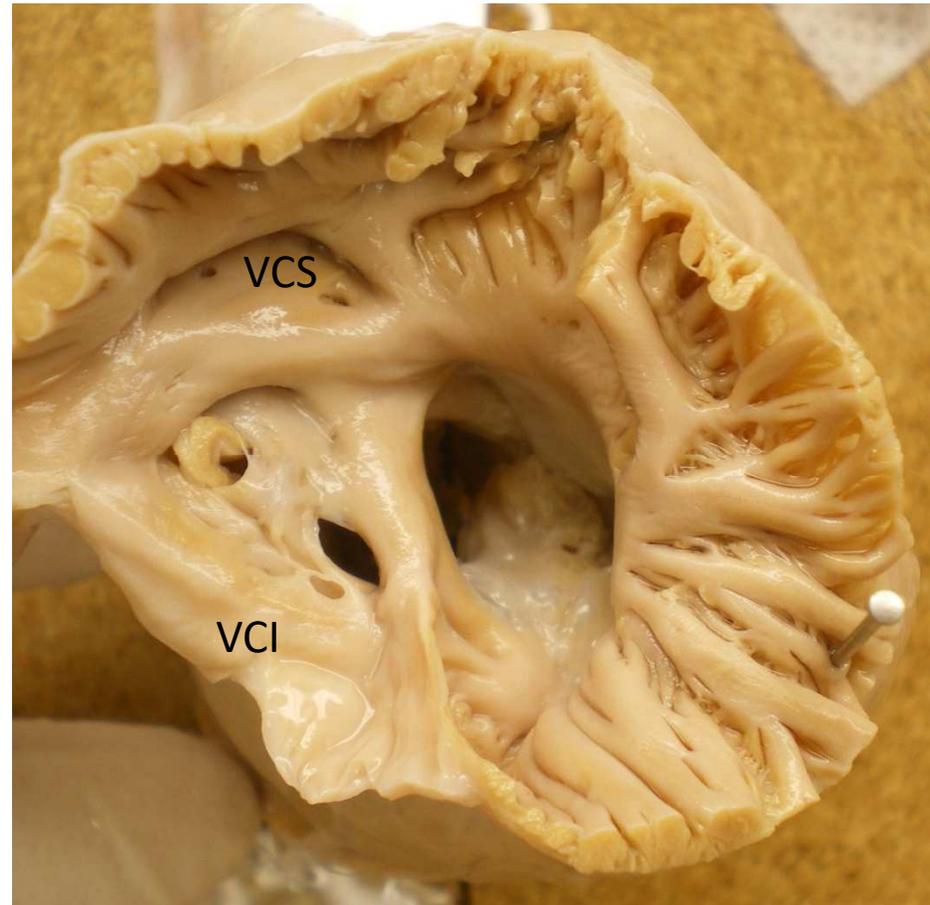
Hémivalve
postéroinférieure

Ventricule gauche

CAV partiel



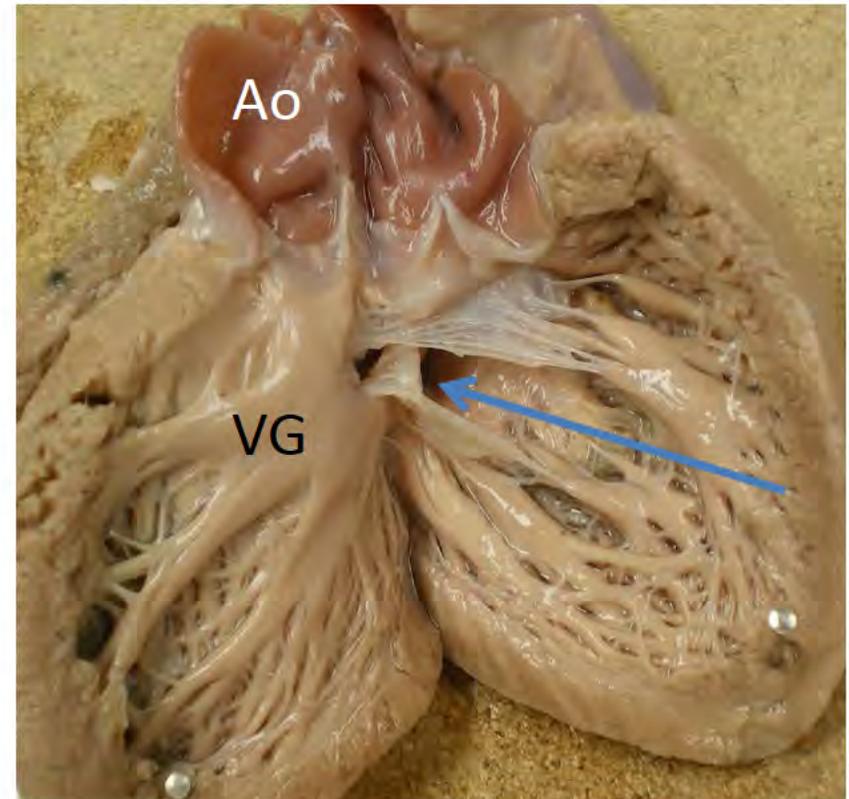
Ventricule gauche



Oreillette droite

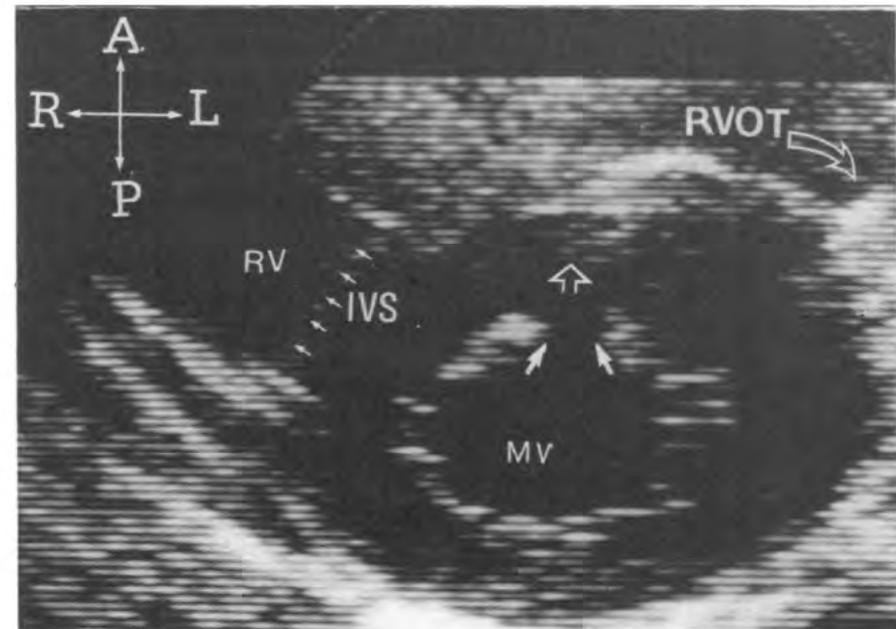
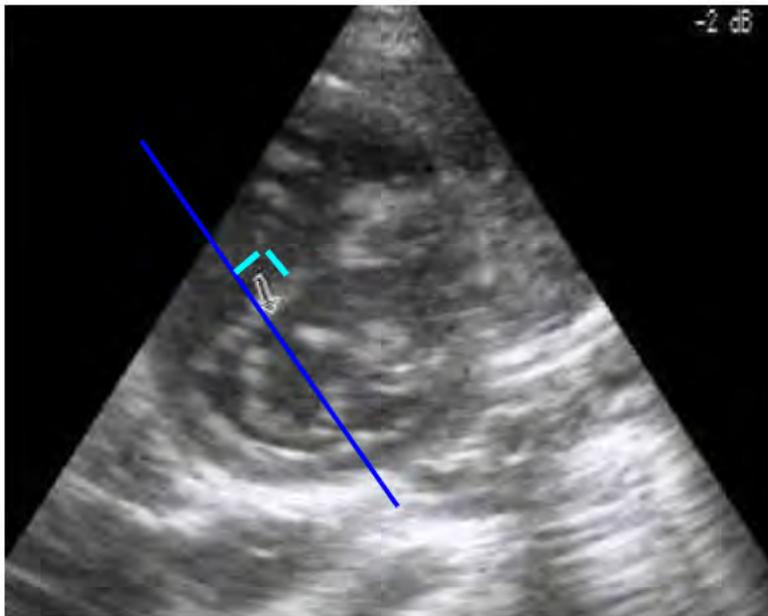
CAV : la cleft

- ❑ 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

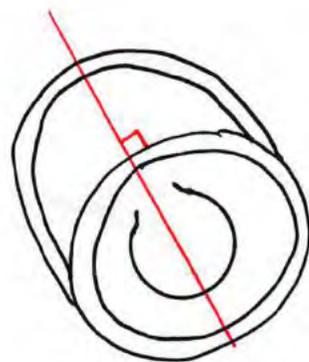


Cleft mitrale

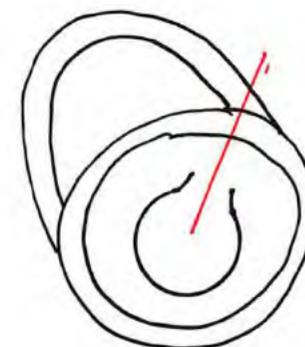
Diagnostic échocardiographique



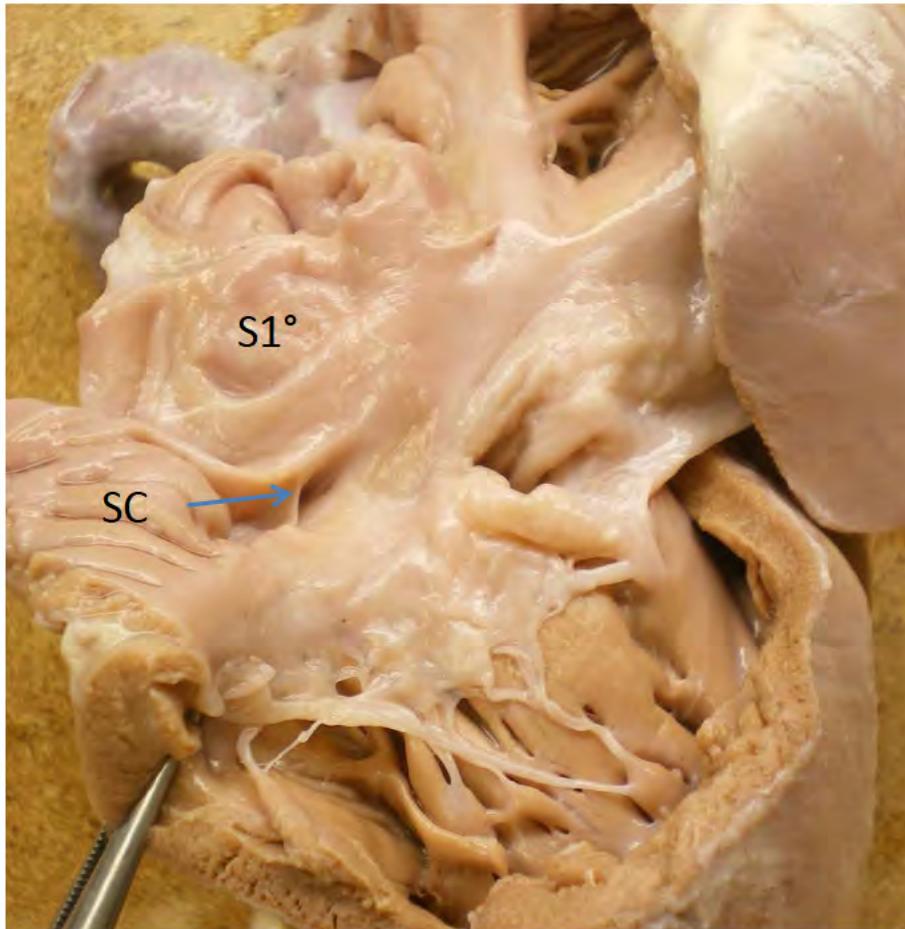
Cleft type CAV



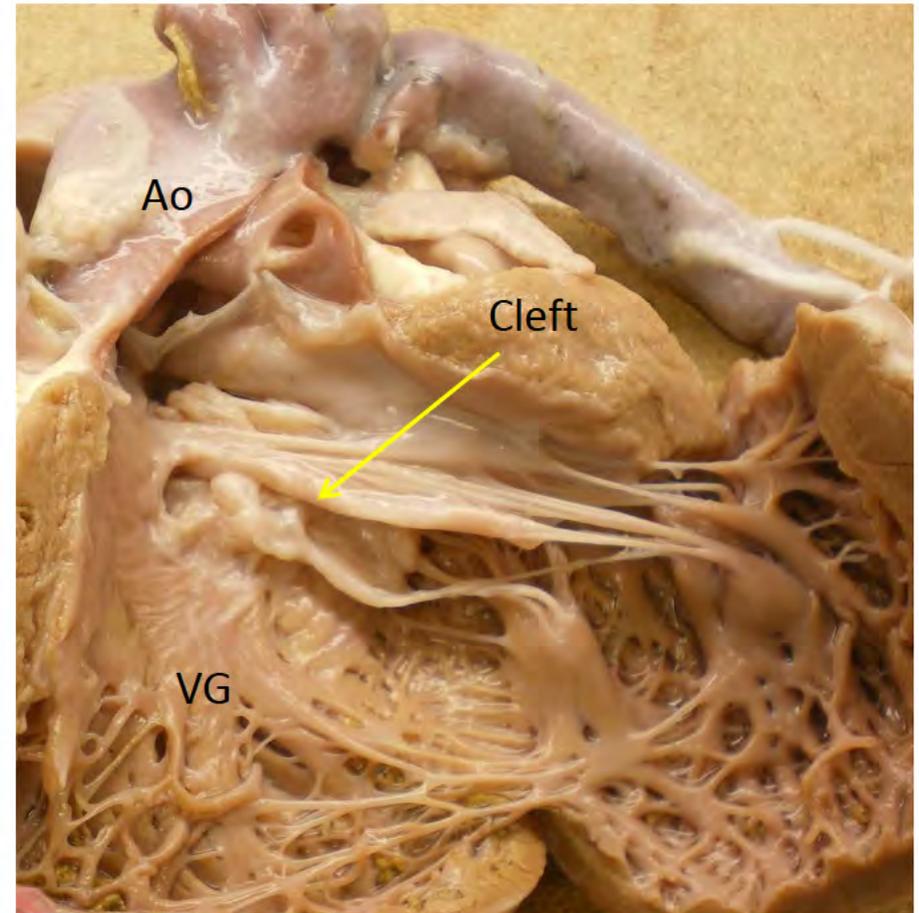
Cleft type malpositions



« CIV de CAV »
CIV de l'inlet avec jonction AV commune

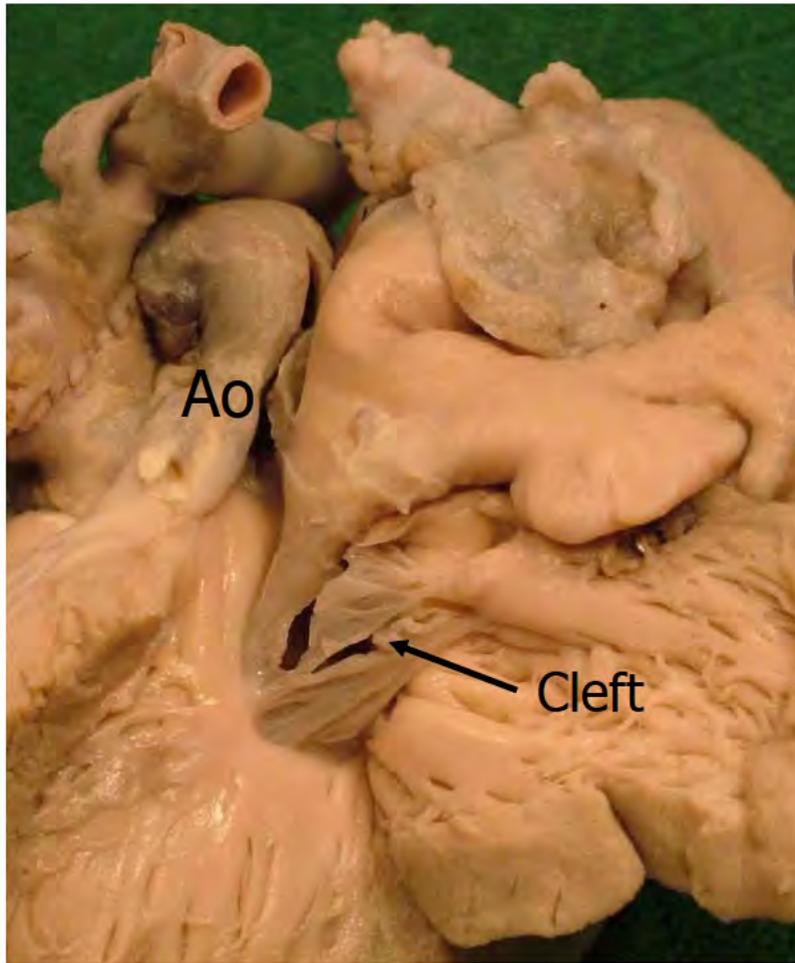


Oreillette droite

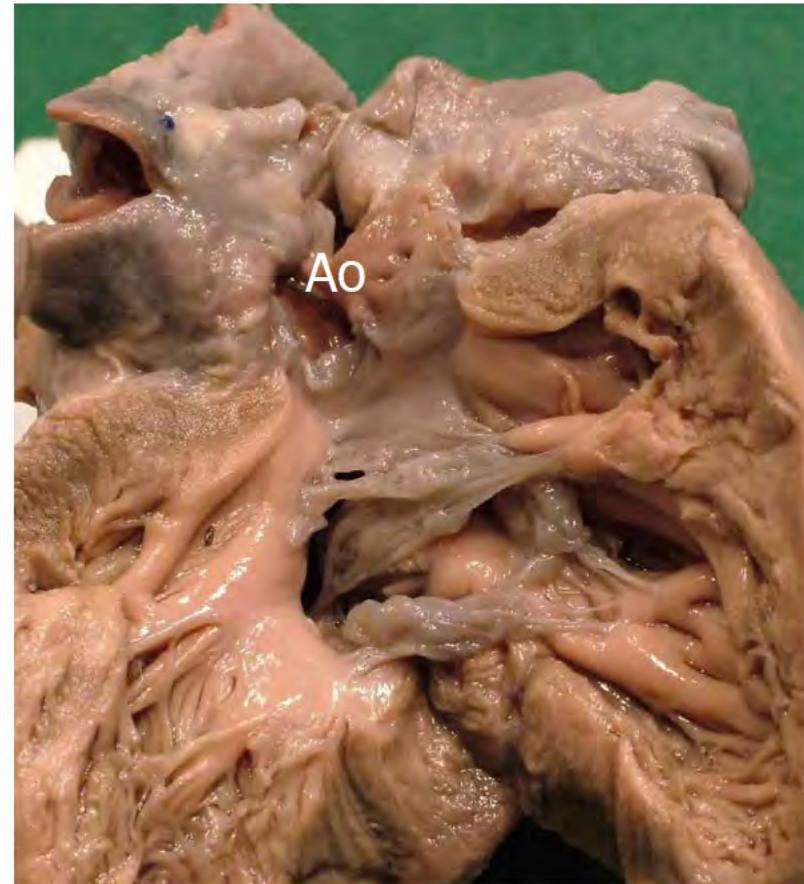


Ventricule gauche

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



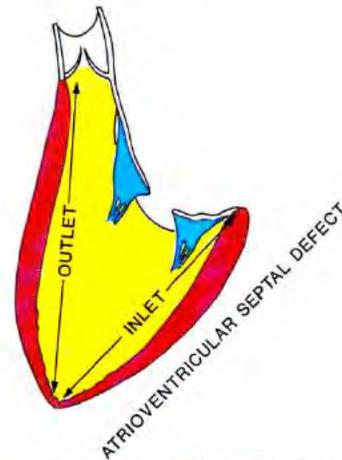
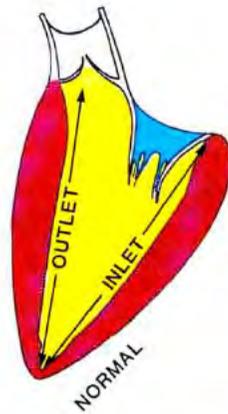
CAV partiel



CAV complet

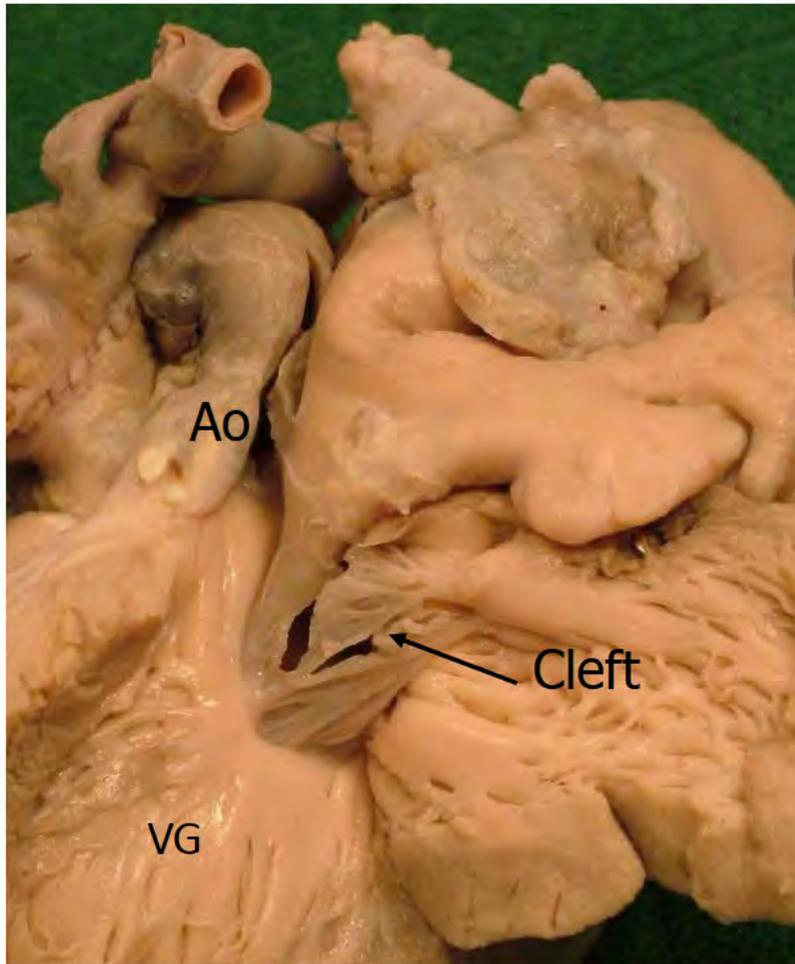
CAV : voie sous-aortique étroite

Sténose sous-aortique potentielle

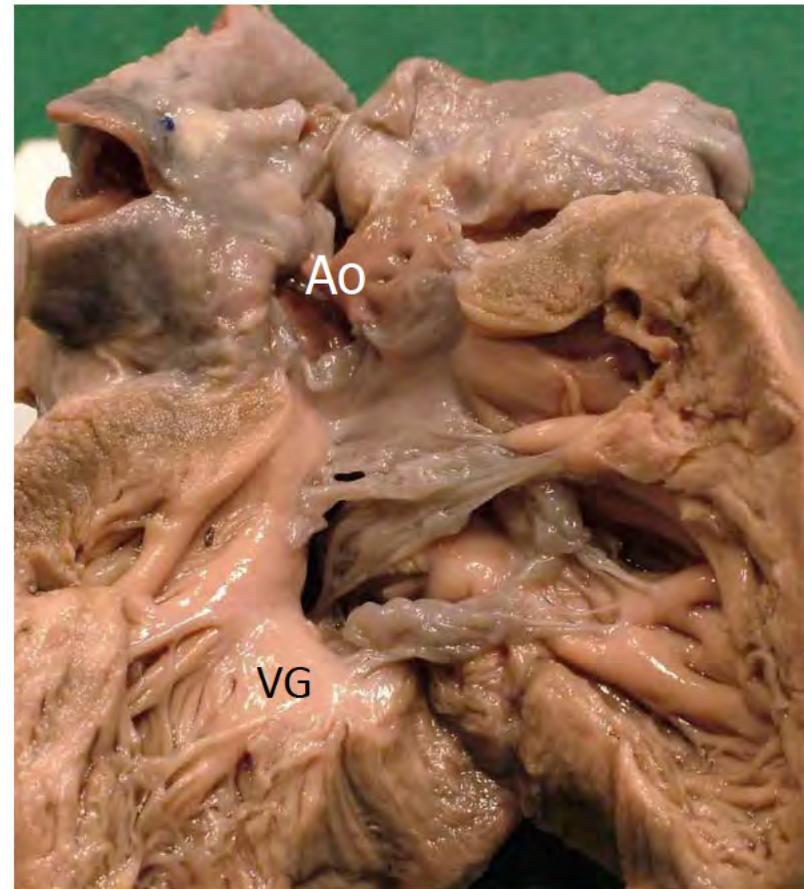


- ❑ CAV : défaut de formation du septum d'admission
- ❑ Aspect « scooped-out »
- ❑ Voie d'éjection plus longue et plus étroite
- ❑ Aorte « unwedged »

CAV et sténose sous-aortique

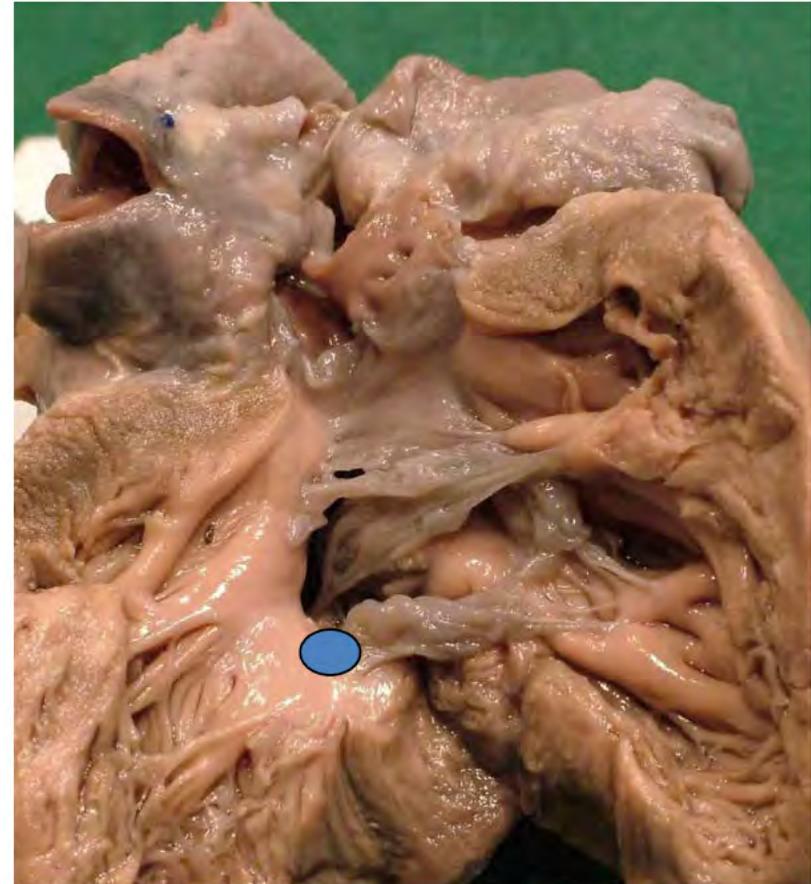
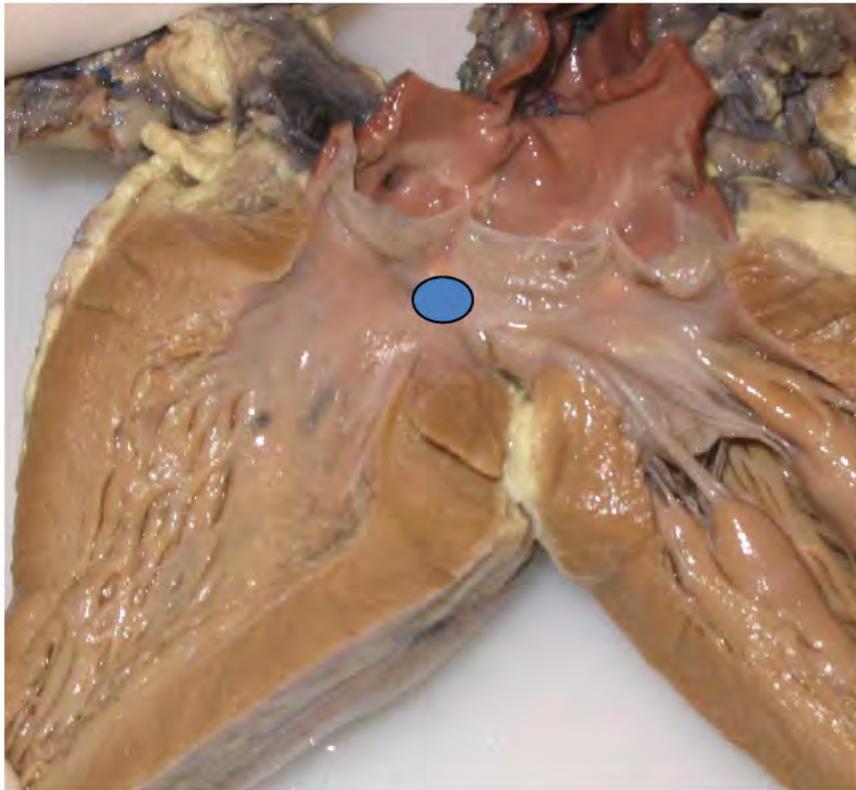


CAV partiel



CAV complet

CAV : voies de conduction

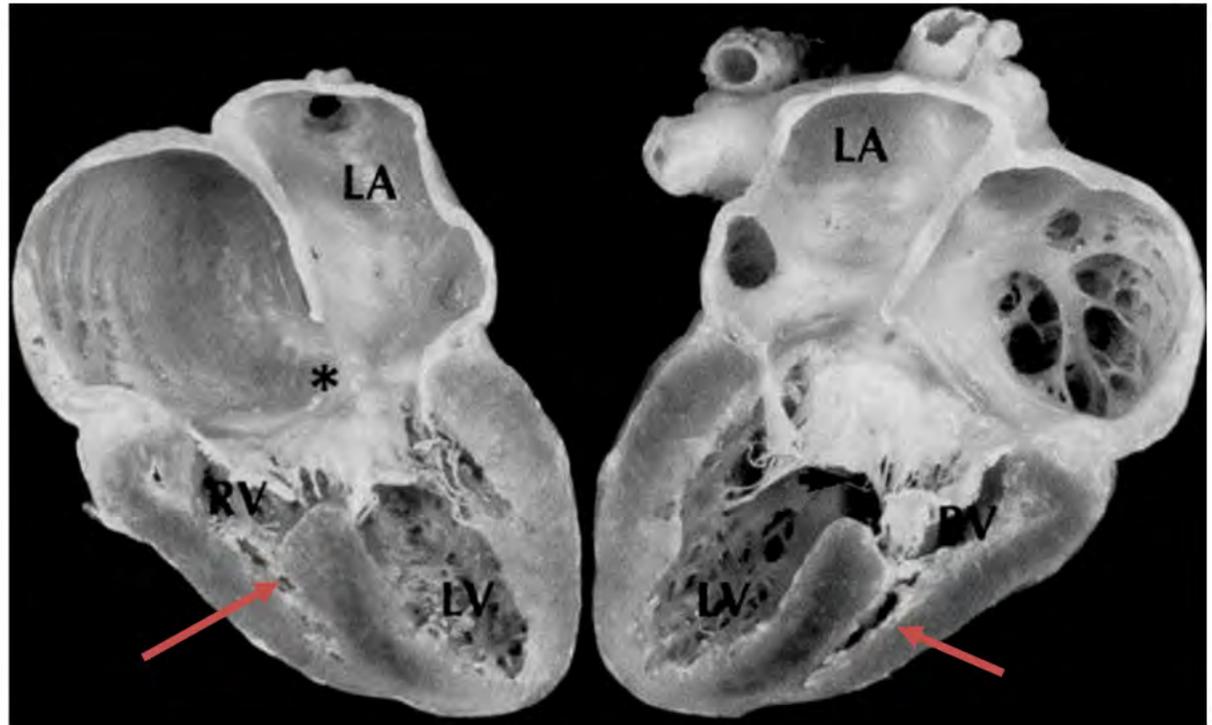


CAV : le nœud atrioventriculaire est déplacé vers le bas

CAV : dominance ventriculaire

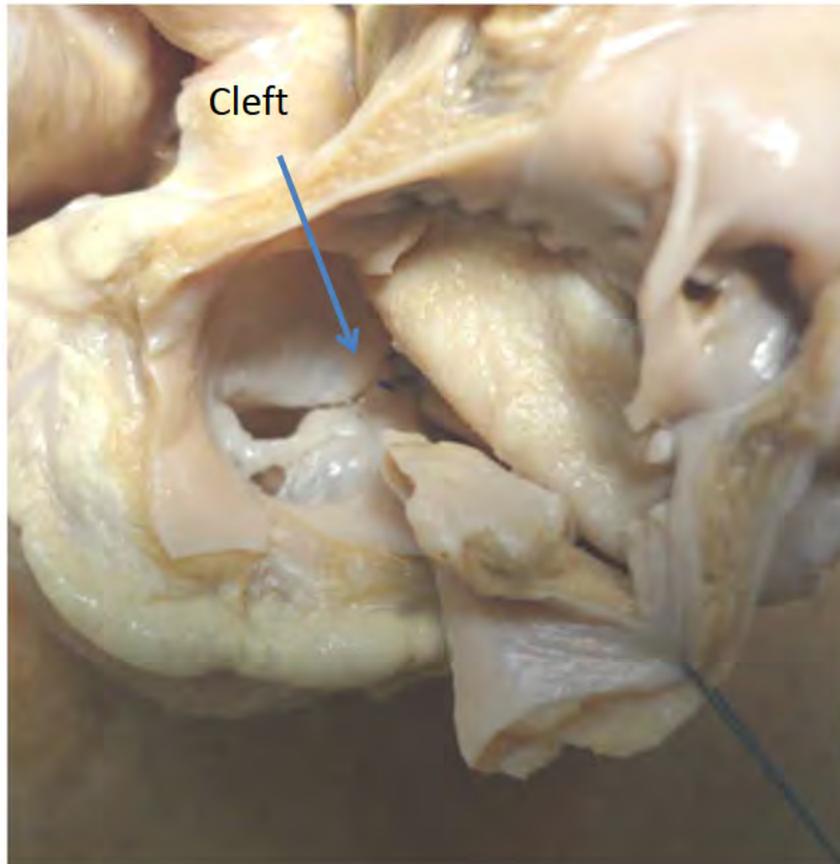


Dominance VD



Dominance VG

CAV : double orifice du composant gauche



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

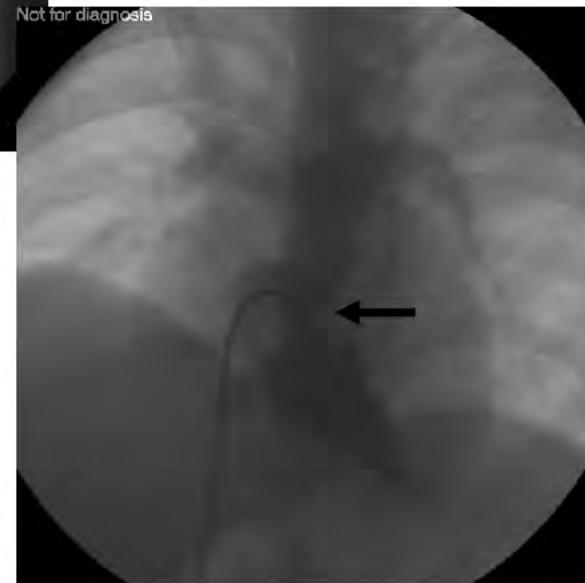
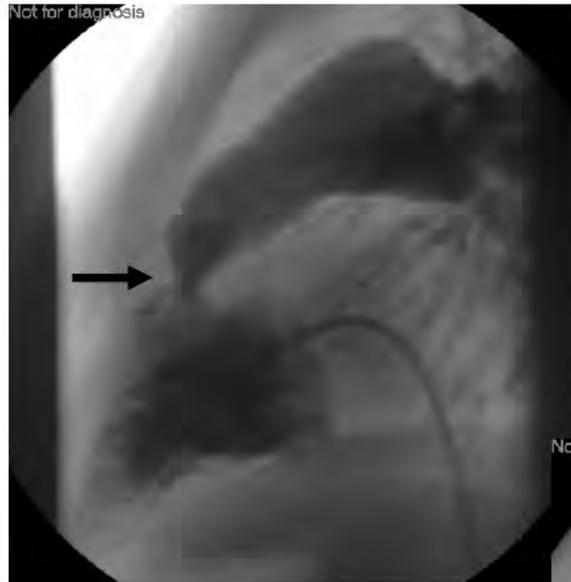
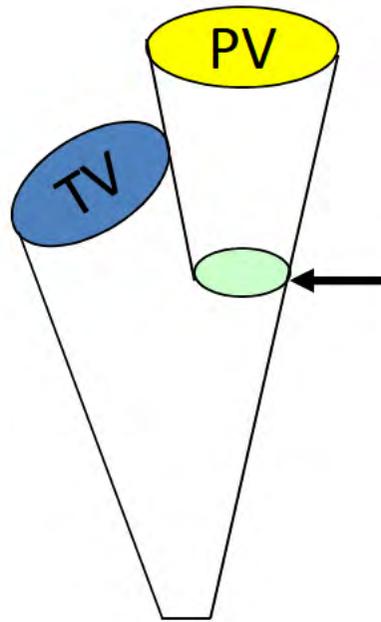


Valve pulmonaire

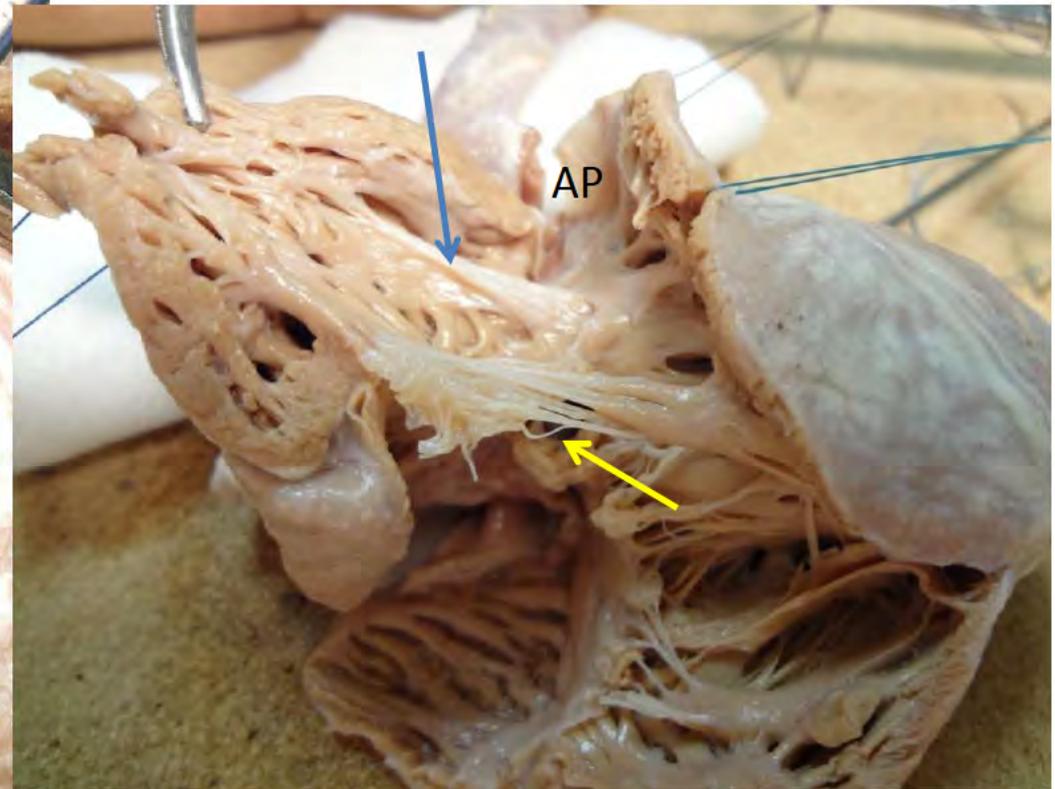


Fusion des commissures
Epaississement des feuillets valvulaires
Ouverture « en dôme »
Valve « en gicleur »

Obstacles droits : sténose de l'ostium infundibuli

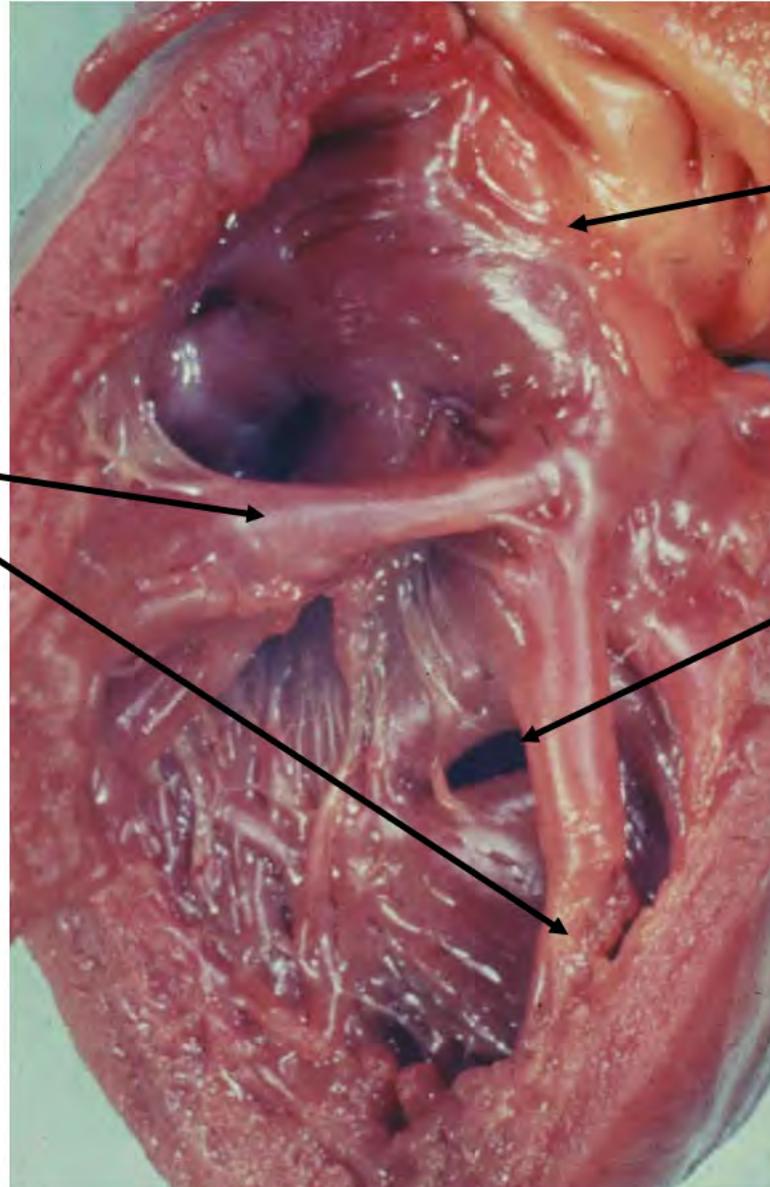


Obstacles droits : sténose de l'ostium infundibuli CIV centrale pérимembraneuse



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 E. 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. & LV-R.A. comm. Bicuspid A.V.			
4	M	22 6/12	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Not present	V.S.D. Bicuspid P.V.
5	F	8/12	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Not present	Short mitral chordae Endocard. scl. LV Bicuspid A.V.
6	M	7/12	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Not present	Endocard. scl. in LV
7	F	3 4/12	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Not present	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

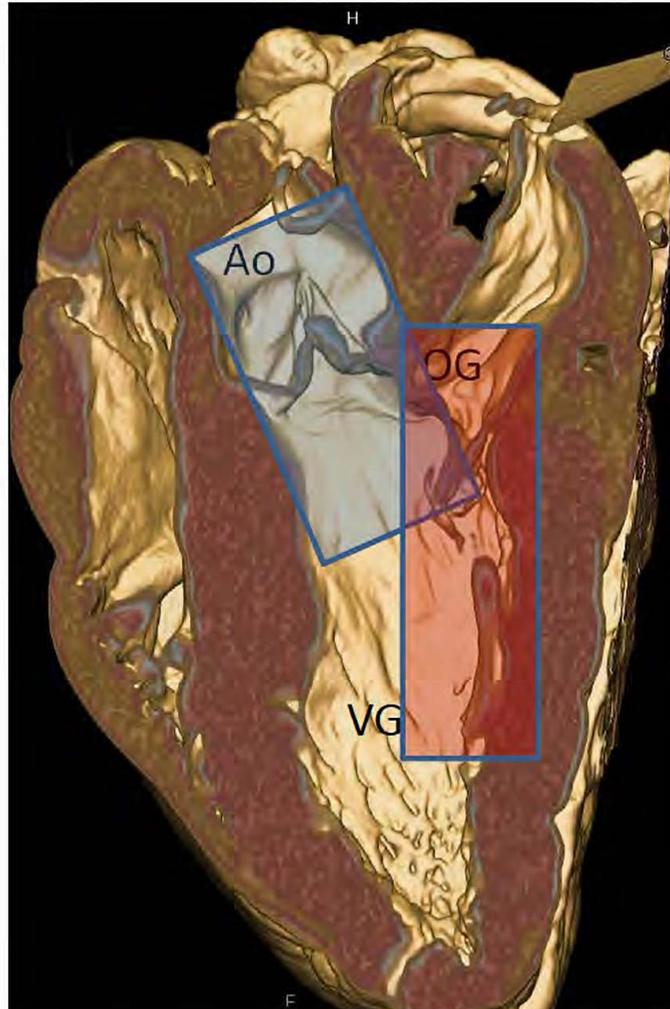
R.V. = right ventricle; L.S.V.C. = left superior vena cava; L.V.-R.A. Comm. = left ventricular-right atrial communication; A.V. = aortic valve; V.S.D. = ventricular septal defect; P.V. = pulmonic valve; Endocard. scl. = endocardial sclerosis (fibroclastosis); L.V. = left ventricle.

Shone JD et al. Am J Cardiol 1963

Grimaldi et al. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2012



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 supra-avalvulaire mitrale
 - Valve mitrale
 - Cordages
 - Piliers

Obstacles gauches

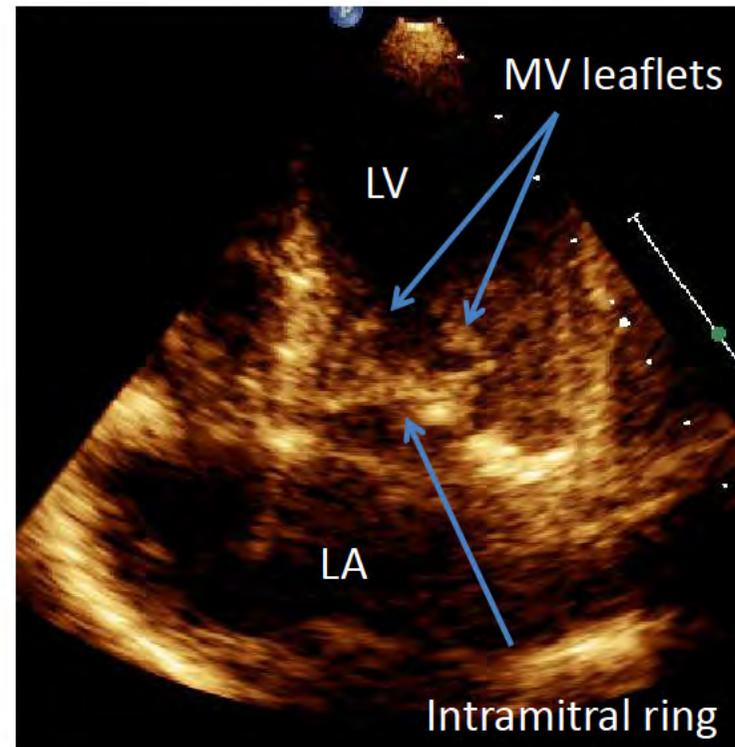
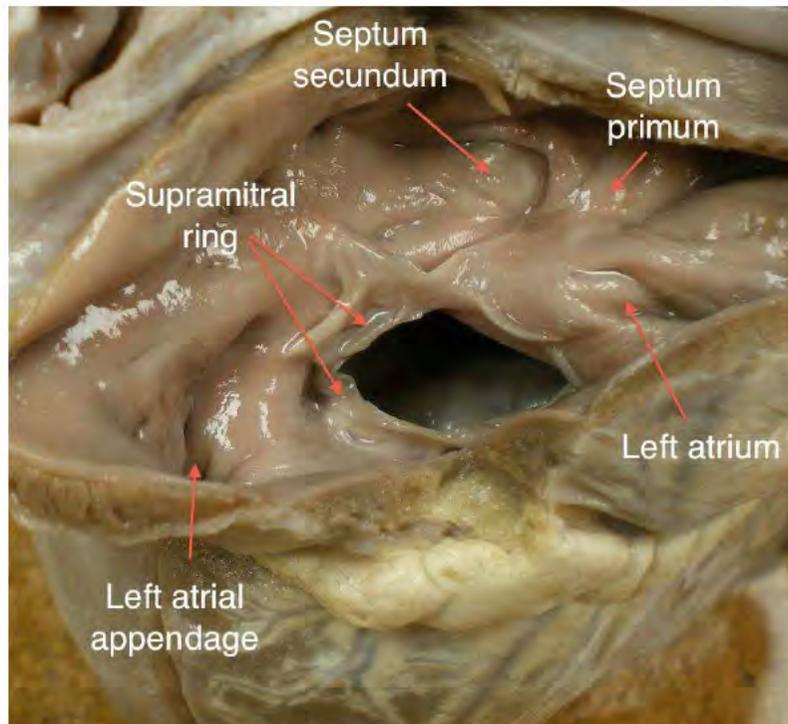
Obstacles au remplissage du VG

Intra-auriculaires gauches

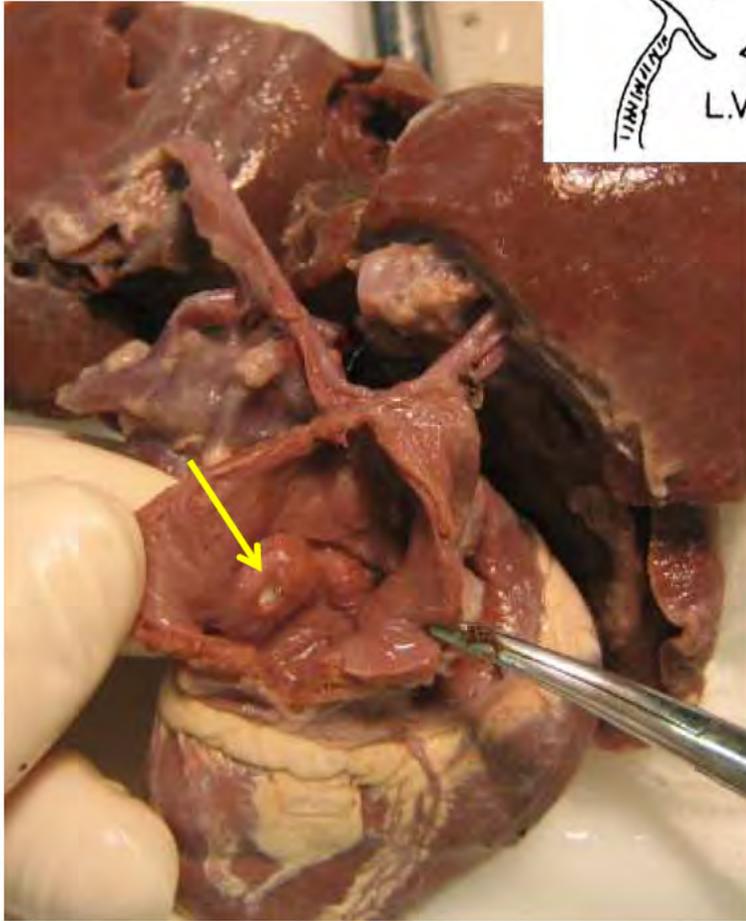
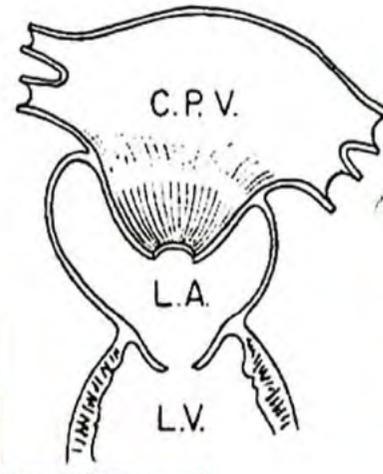


Membrane supravalvulaire mitrale

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



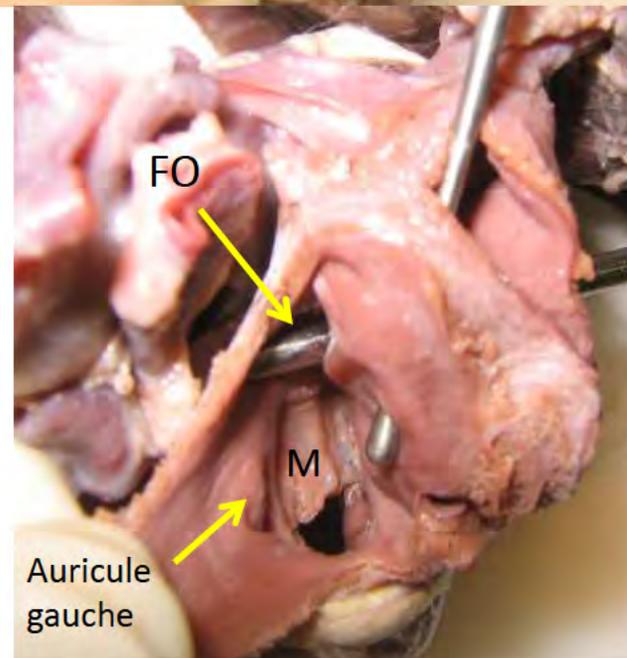
Cœur triatrial



Veine pulmonaire commune

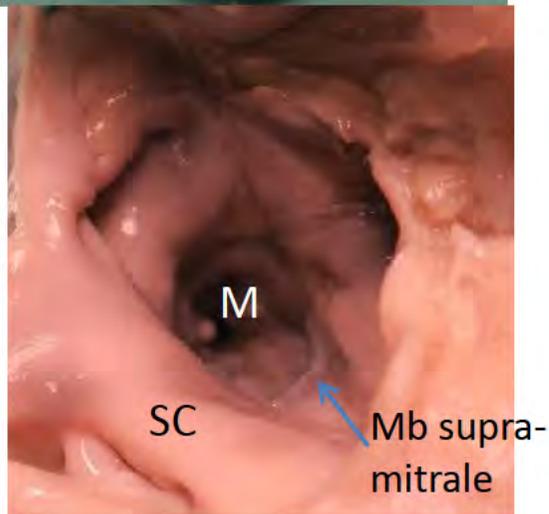
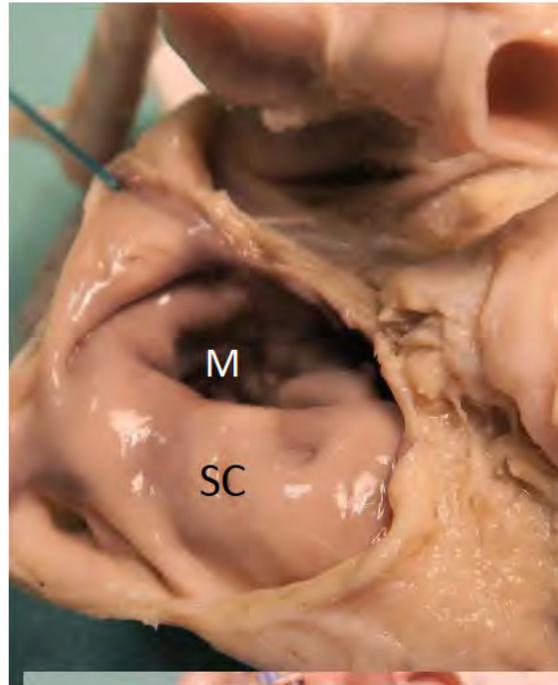
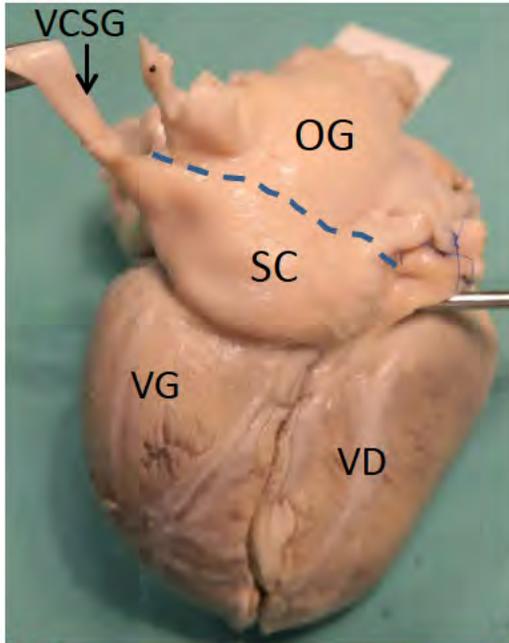


Oreillette
gauche

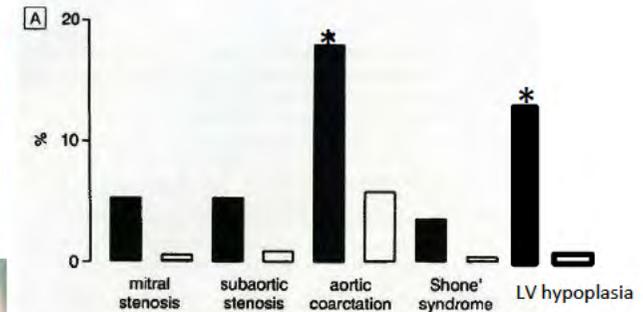


Auricule
gauche

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 foetale)

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



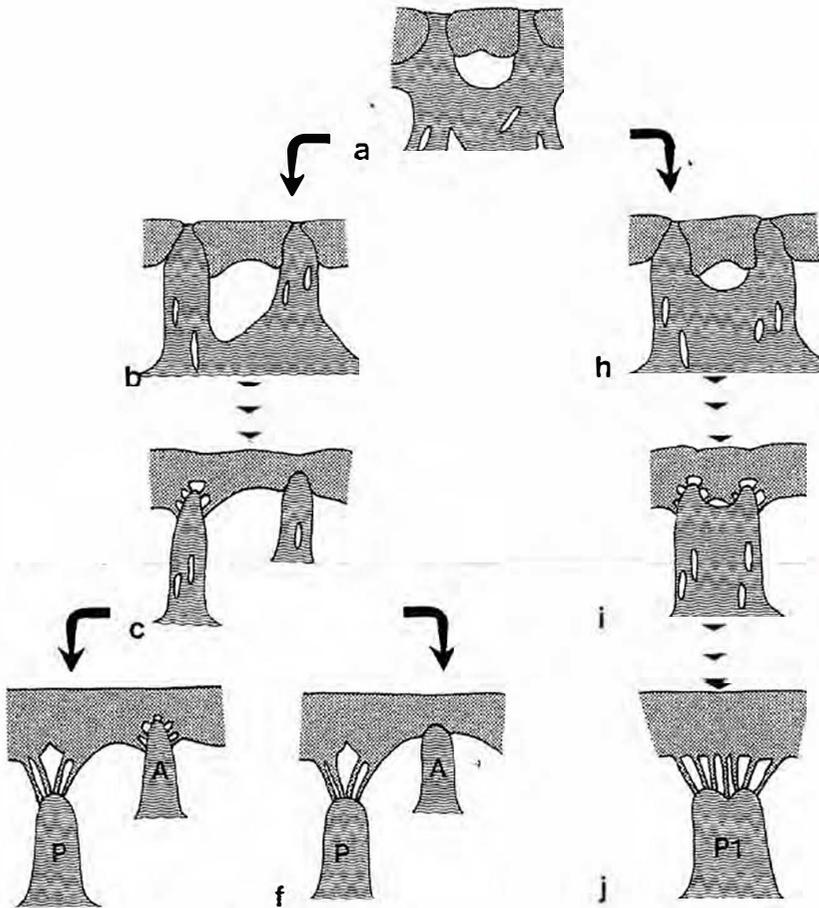
Obstacles gauches

Obstacles au remplissage du VG

Valve mitrale



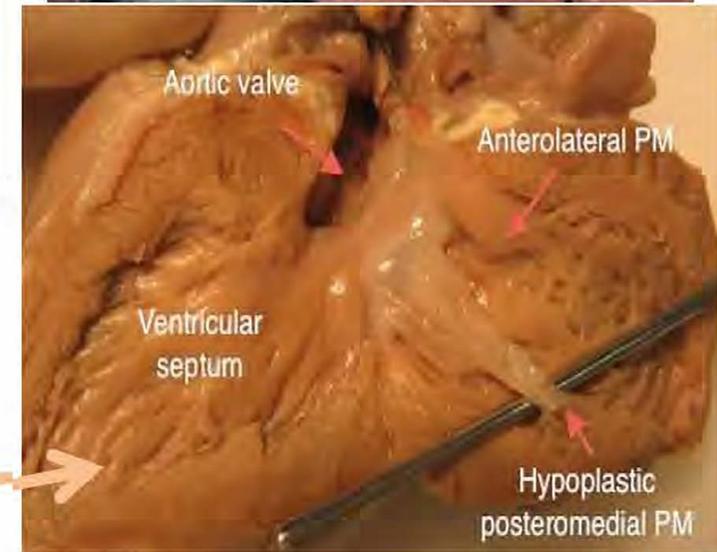
Sténose valvulaire mitrale: Mitrale en PARACHUTE



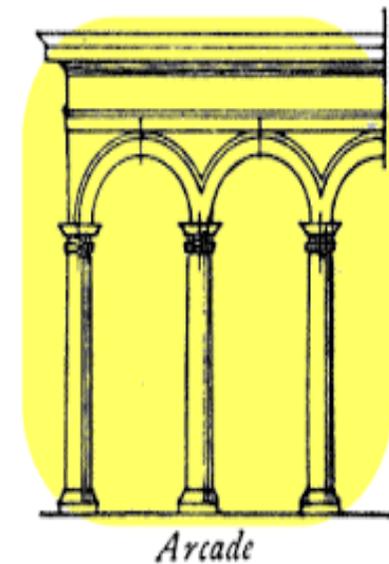
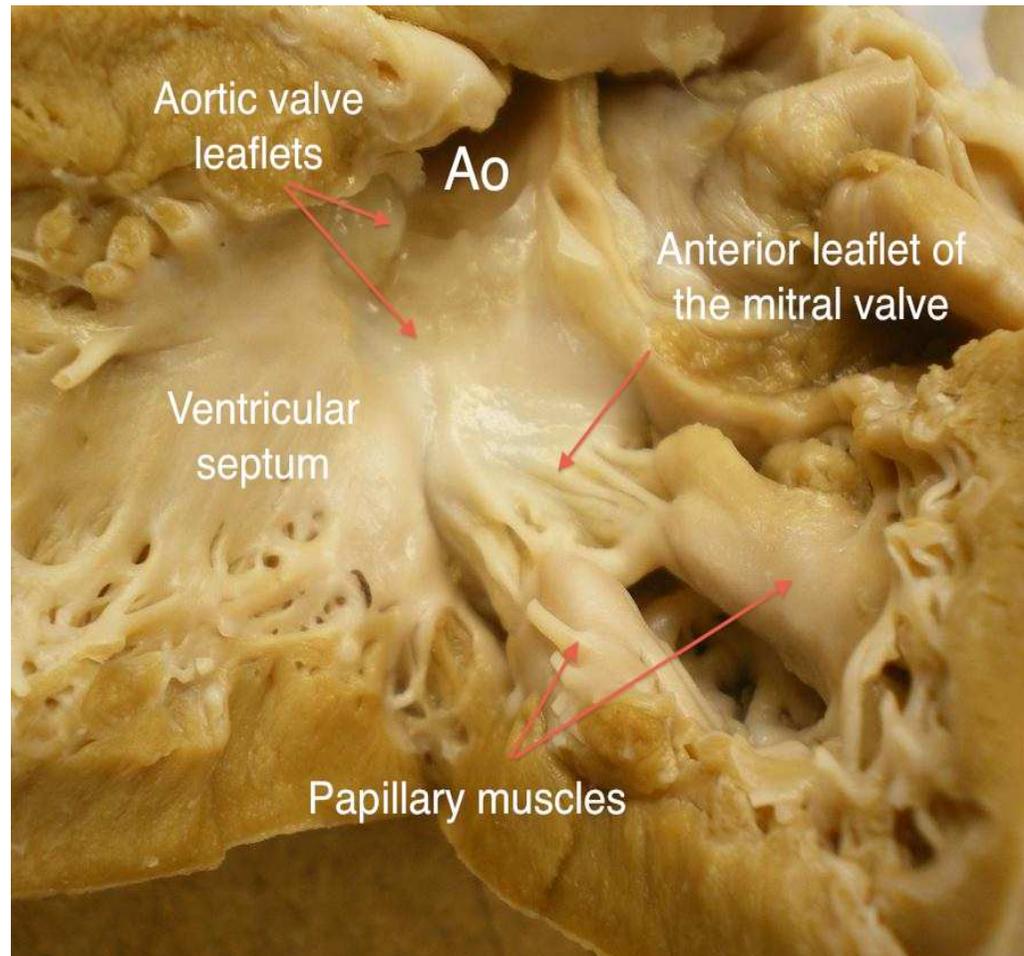
Oosthoek et al. JTCS 1998 ; 116 : 36-46



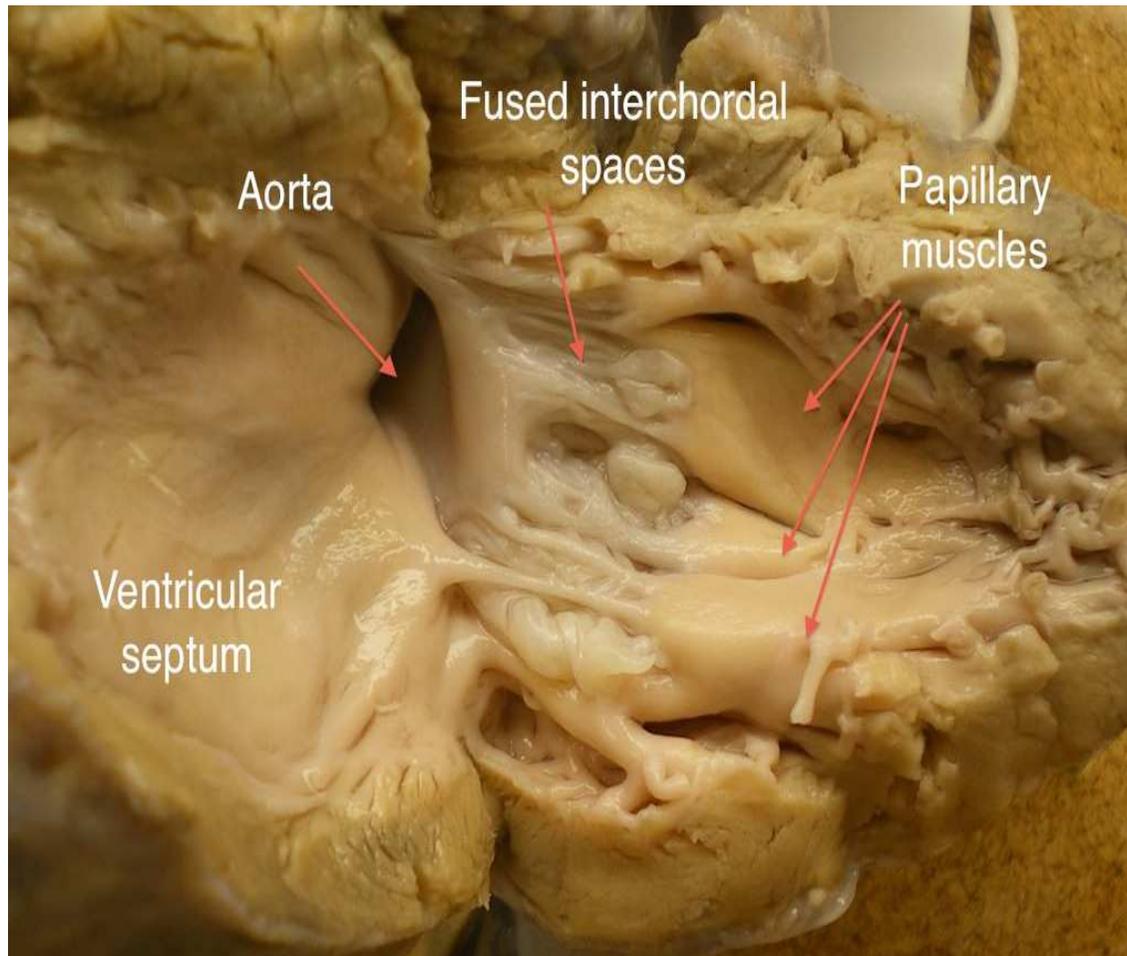
Parachute-like asymmetric mitral valve



Sténose valvulaire mitrale: mitrale en arcade



Sténose valvulaire mitrale: mitrale en hamac



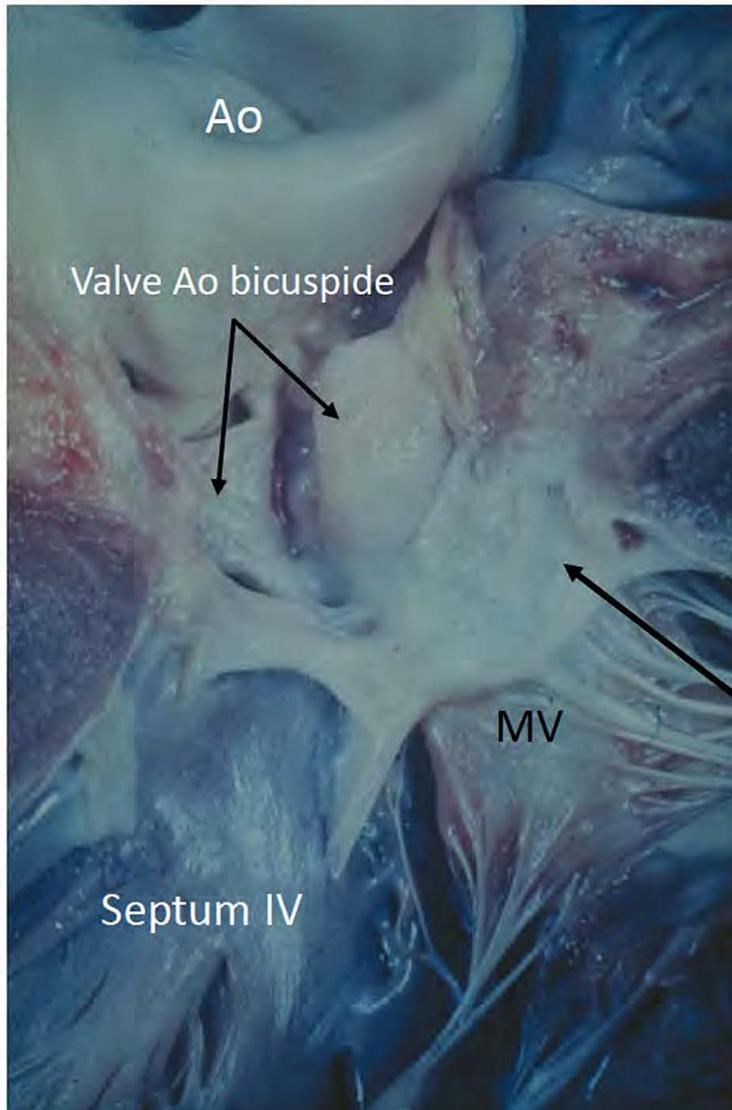
Obstacles gauches

Obstacles à l'éjection du VG

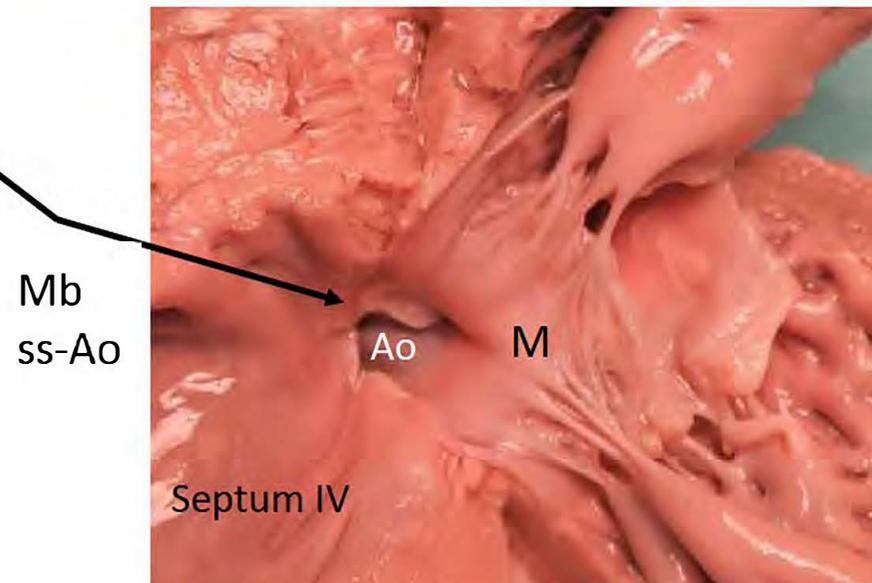
Sous-valvulaires aortiques



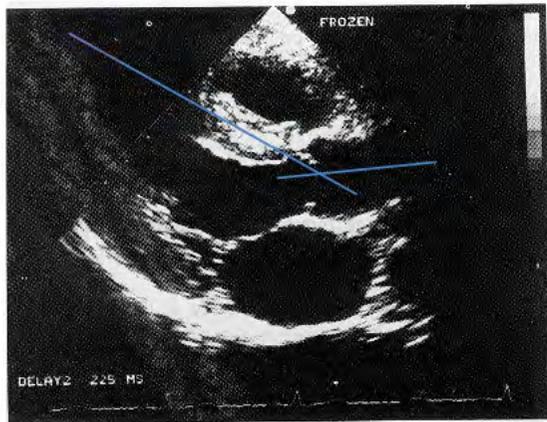
Membrane sous-aortique: diaphragme fibreux



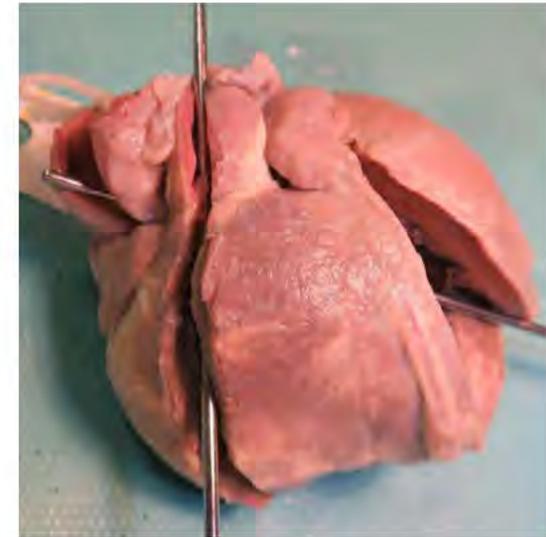
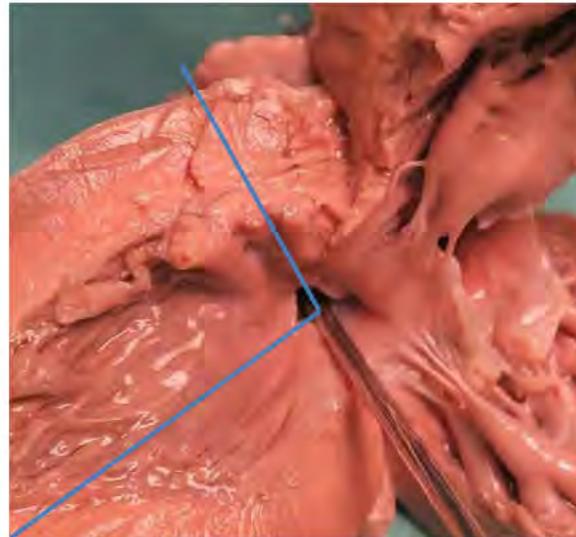
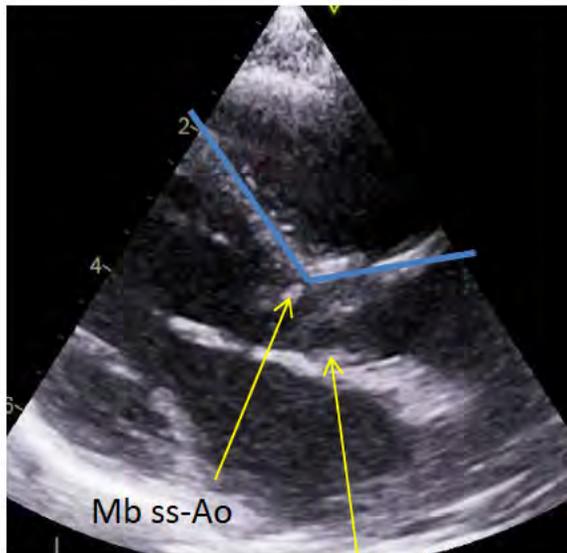
- Tissu fibroélastique encerclant la voie d'éjection sous-aortique, s'insérant souvent sur le feuillet antérieur de la mitrale, incluant parfois les feuillets aortiques
- Lésion *acquise* et d'évolution progressive



Membrane sous-aortique: substrat morphologique



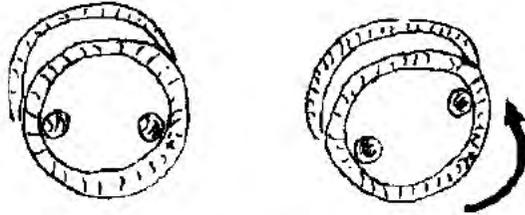
- Nécessité d'un substrat morphologique +++++
- Angle septo-aortique aigu: shear stress



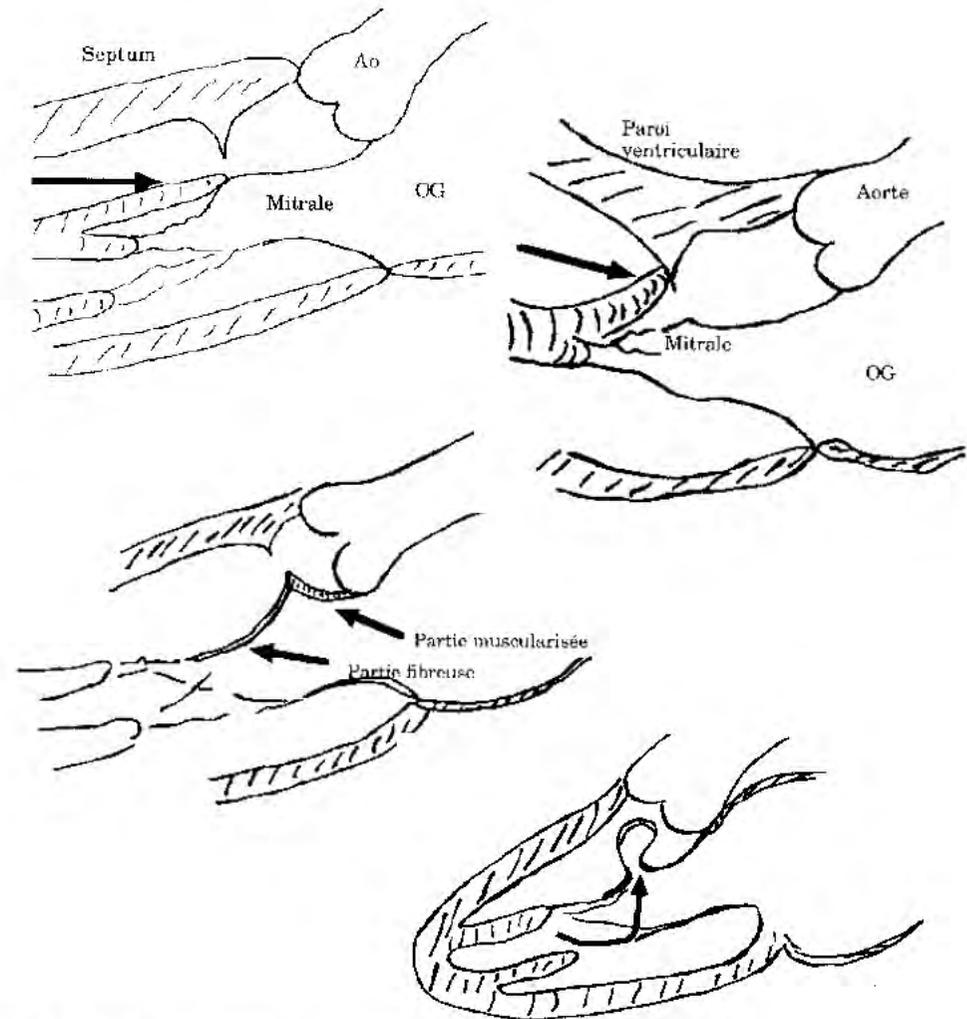
Kleinert S, Geva T. JACC 1993;22:1501-8
Sigfusson G et al. JACC 1997;30:255-9



Membrane sous-aortique: anomalies mitrales associées

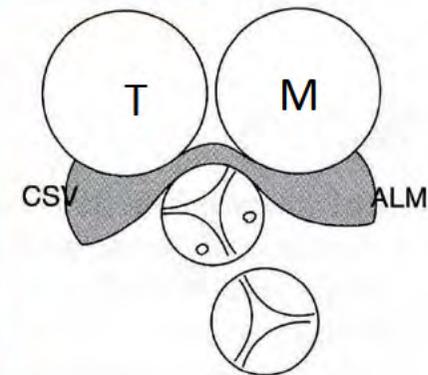
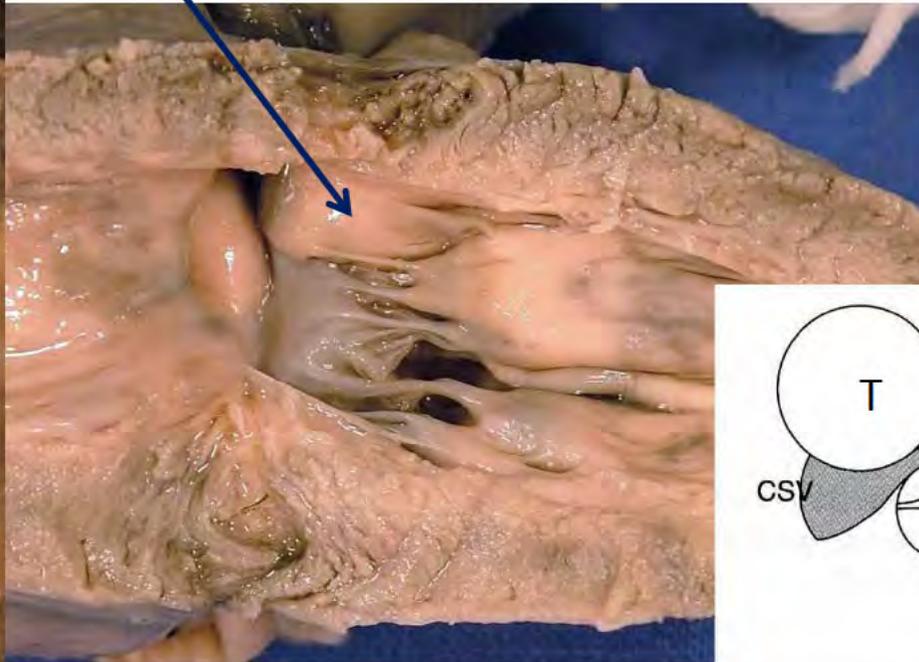
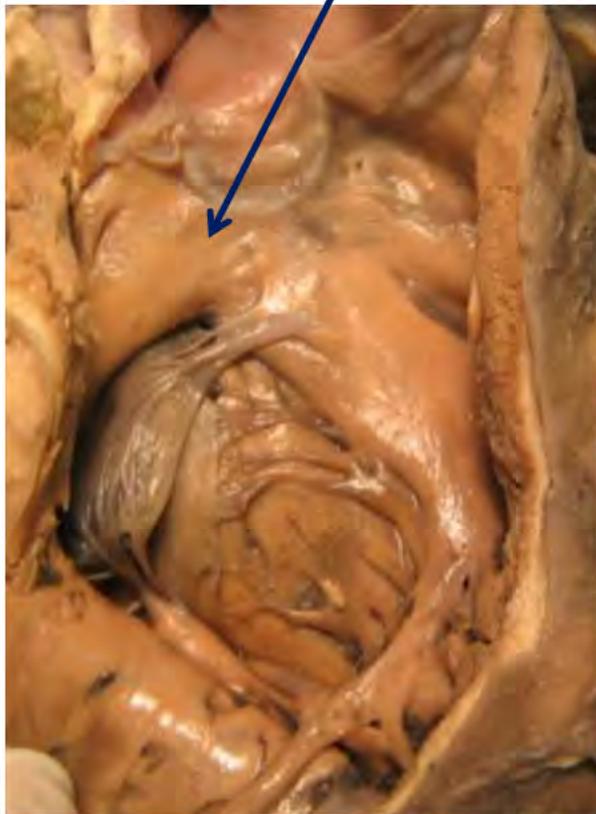


- Rotation axiale des piliers
- Insertion anormale d'un pilier sur le septum
- Muscularisation du feuillet antérieur
- Cordages anormaux
- Tissu accessoire (bleb)

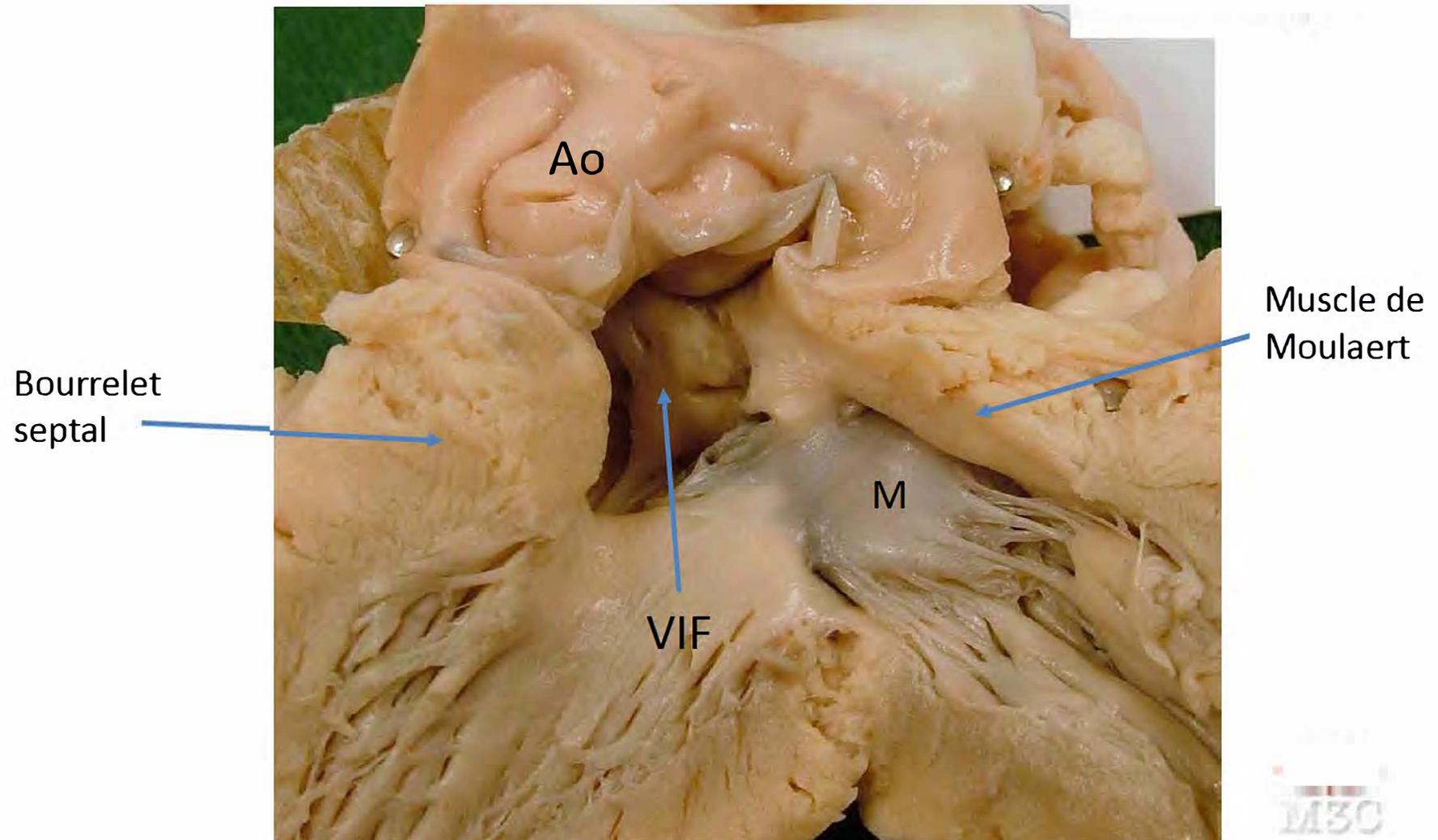


Muscle de Moutaert: vestige de la courbure interne

Ventriculo-infundibular fold



Sténose sous-valvulaire aortique: muscle de Moutaert



Obstacles gauches

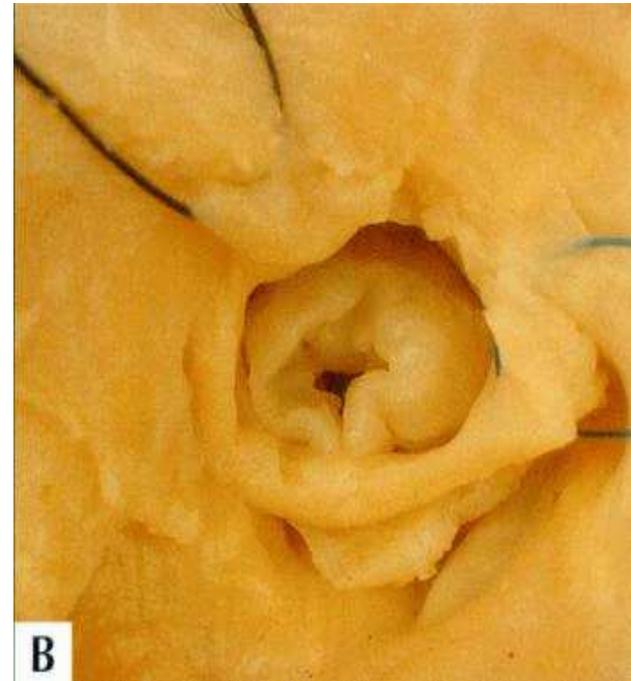
Obstacles à l'éjection du VG

Valvulaires aortiques

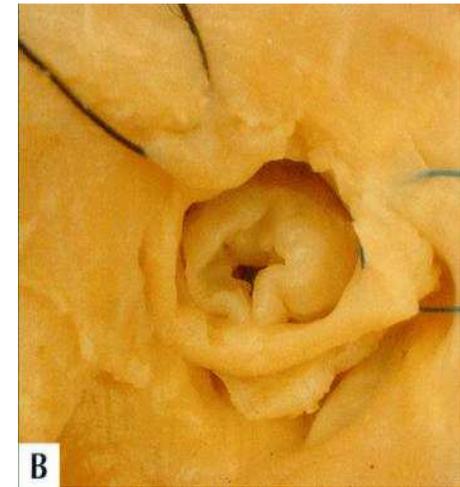
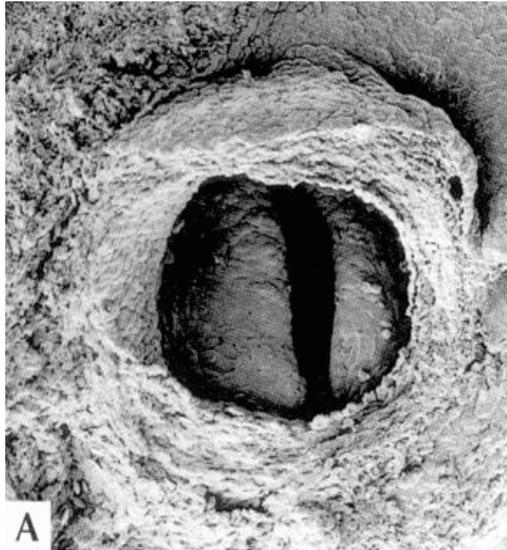


Sténose aortique valvulaire

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

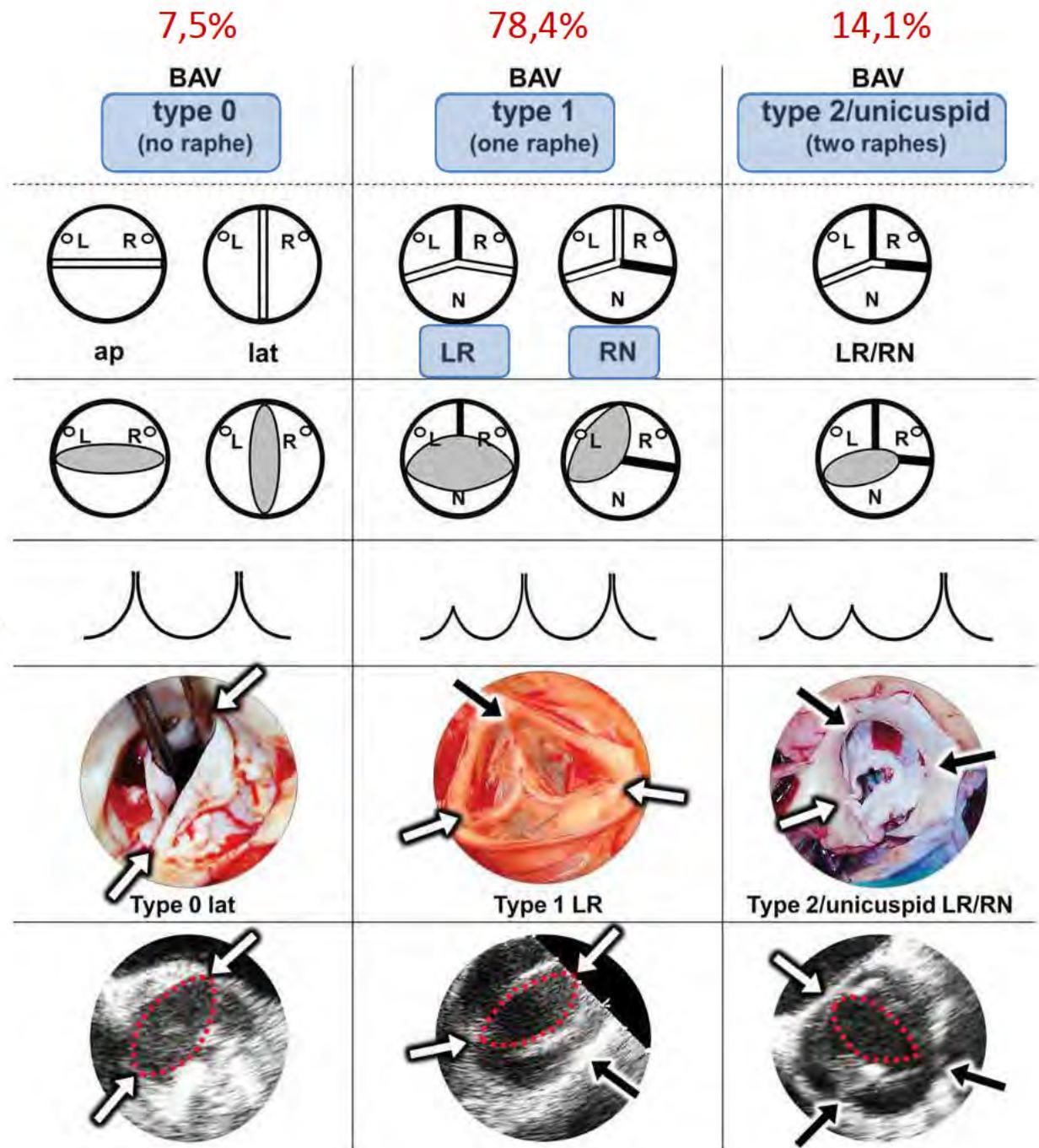


Sténose valvulaire aortique



Sievers Classification

Sievers HH et al.
 Eur Heart J Cardiovasc Surg 2016



Valve aortique bicuspide

□ Type 1 : 78,4%

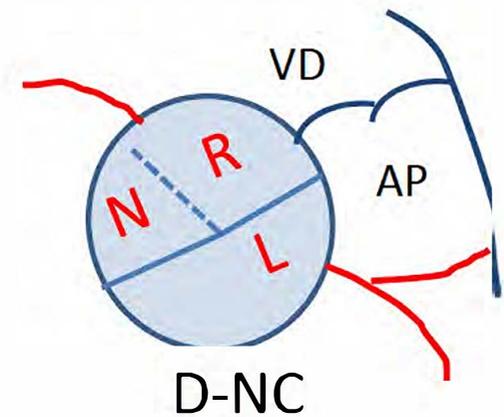
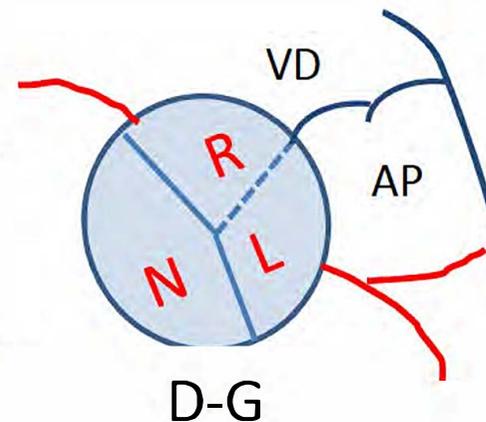
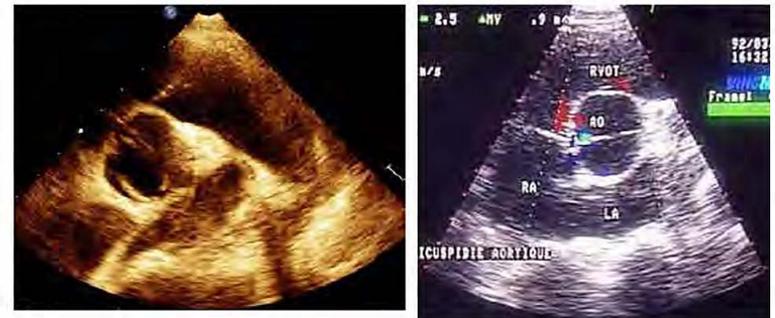
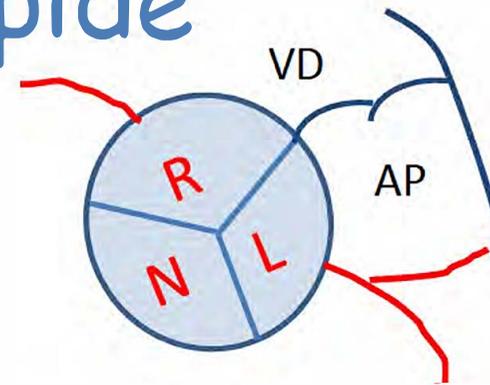
- R-L : 74% (horizontal, A-P)
- R-N : 24% (vertical)
- L-N : 1.8%

□ Orientation des commissures

- Symétrique ($>160^\circ$) ou non

□ Différents par :

- Etiologie
- Anomalies associées
- Evolution



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*



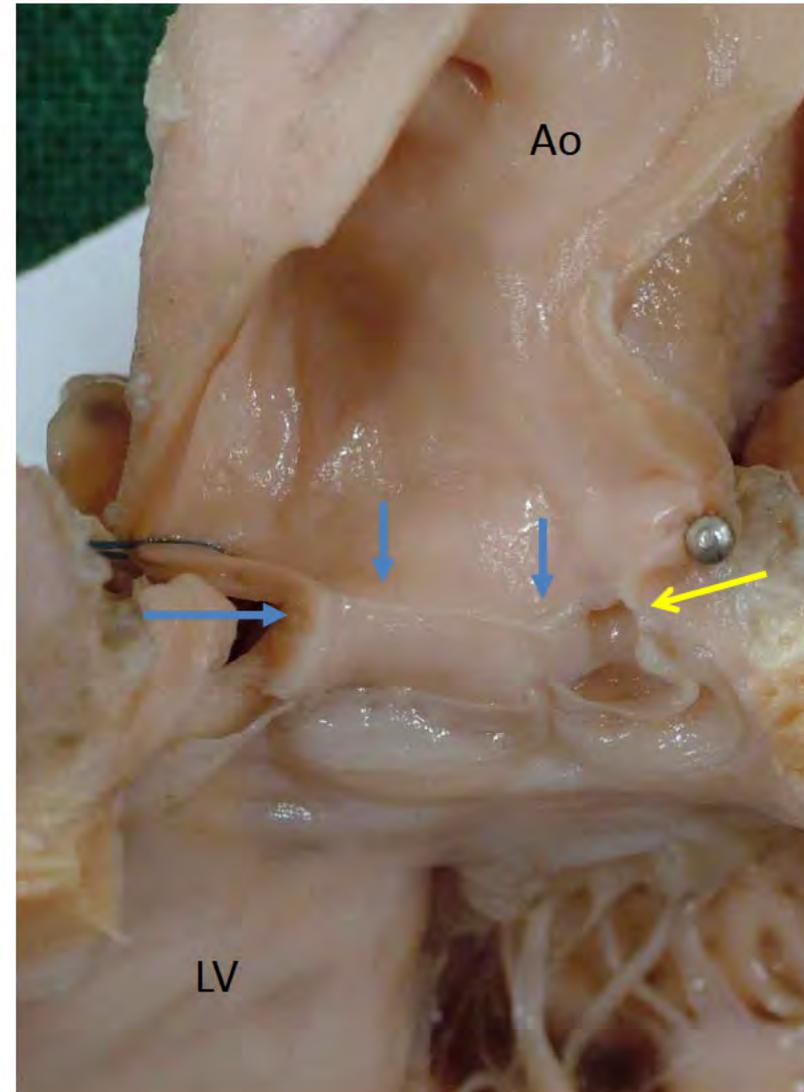
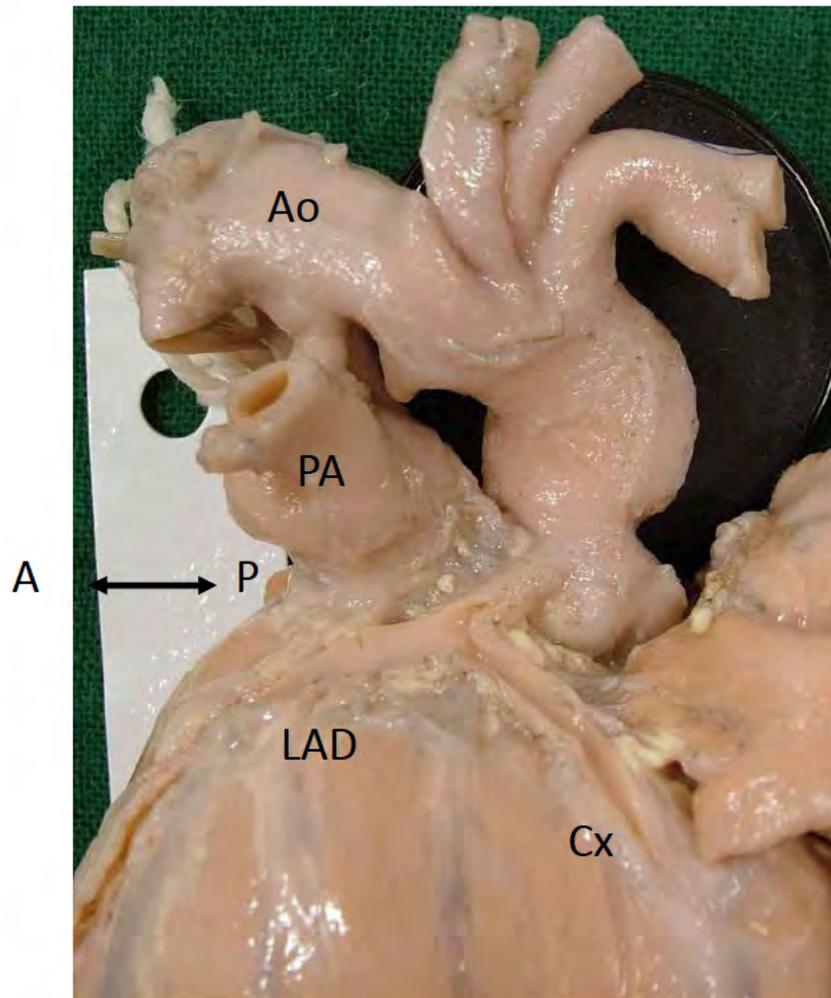
R-N BAV

- 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.*



Sténose supravalvulaire aortique localisée (hourglass)



v

Obstacles gauches

Obstacles à l'éjection du VG

Isthme aortique

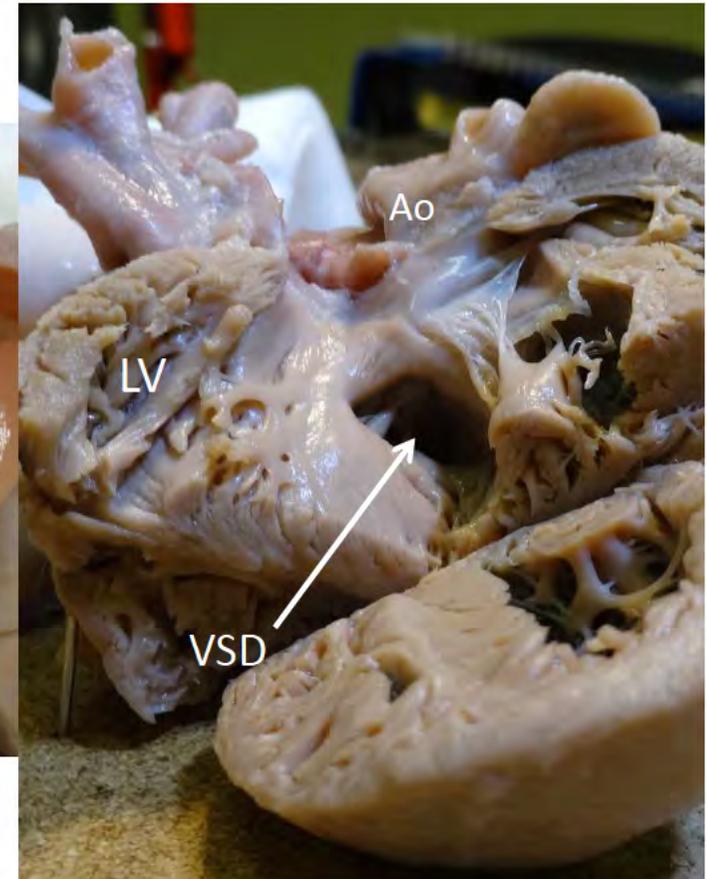
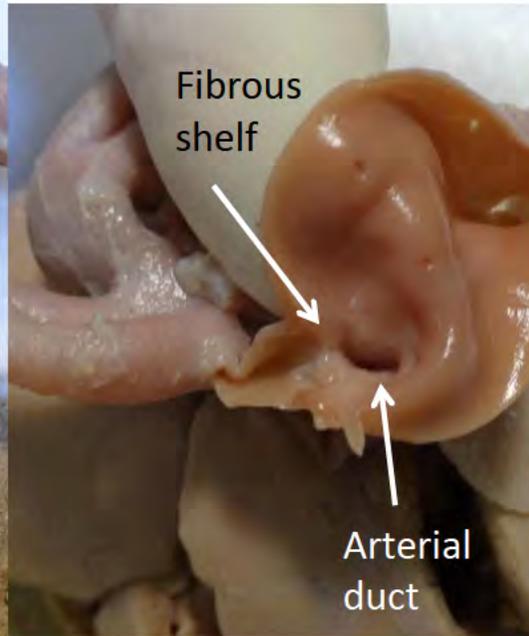
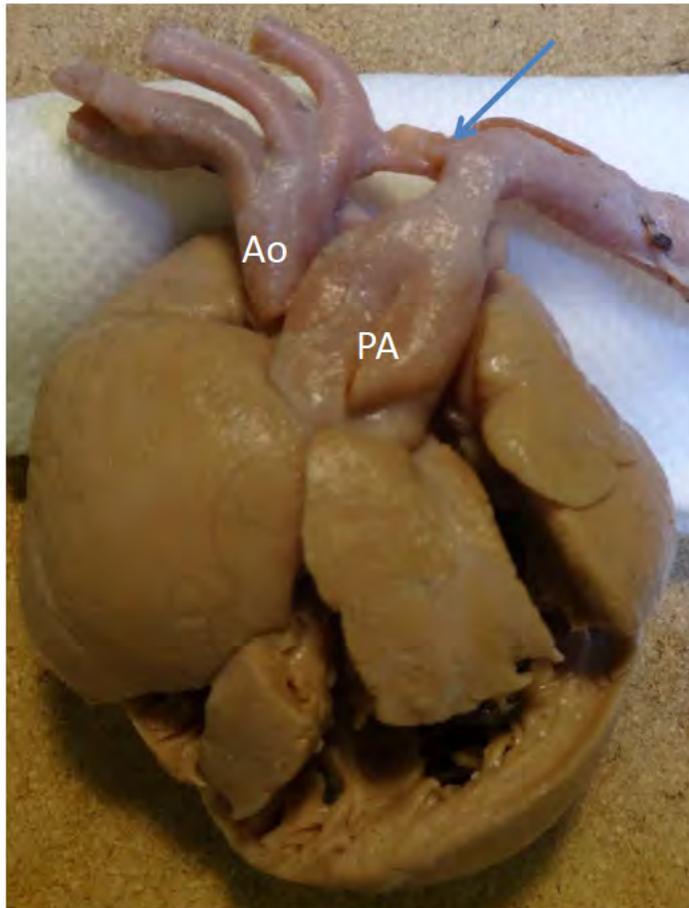


Coarctation de l'aorte

Deux formes anatomiques

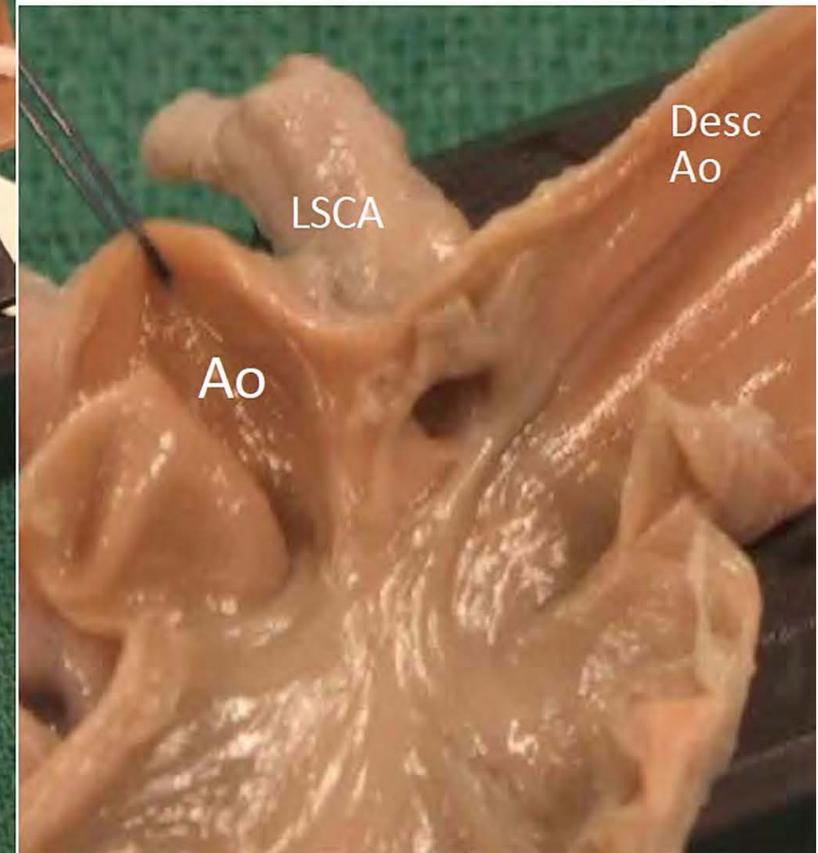
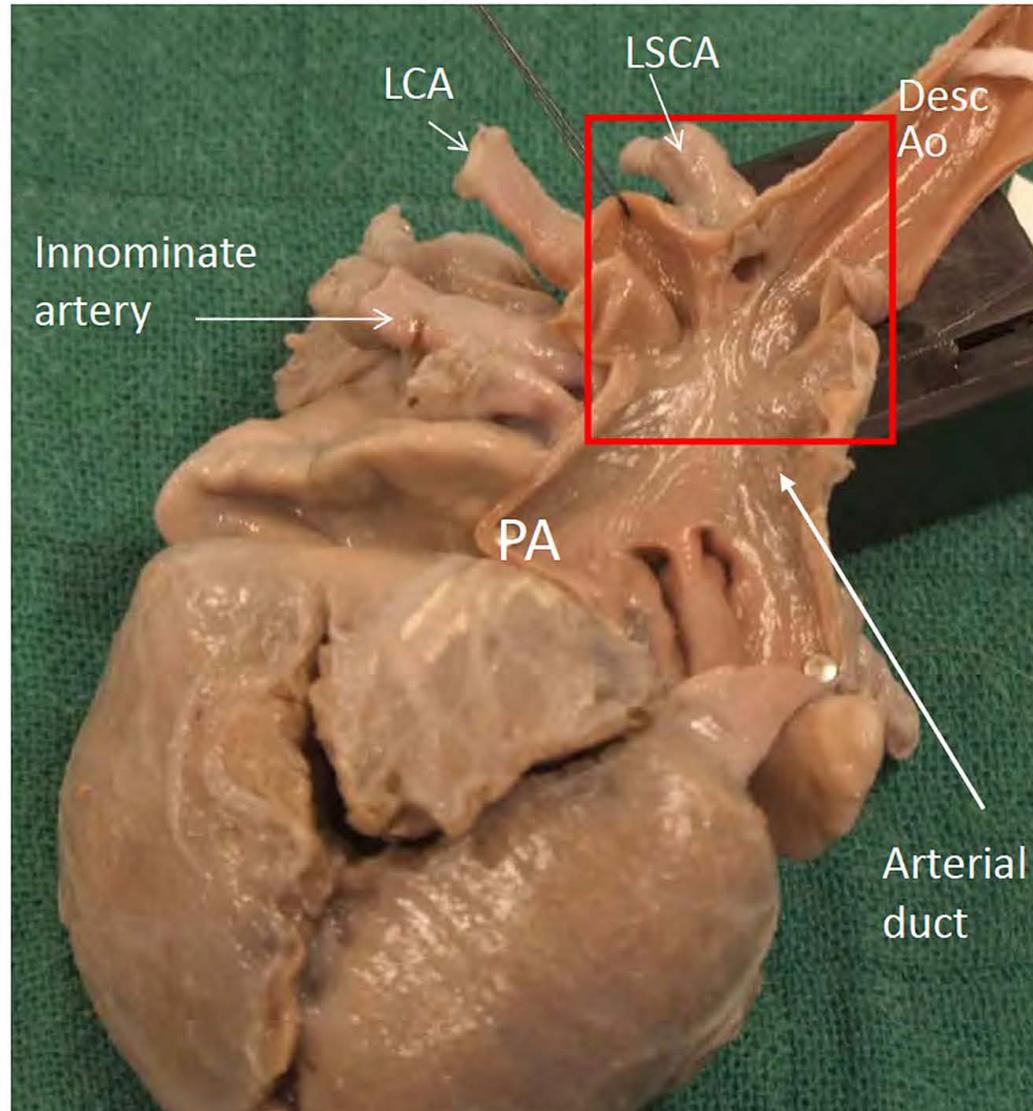
- « Du nouveau-né »
 - Se voit en anténatal
 - Crosse aortique hypoplasique, tubulaire
 - Aorte ascendante alimentée par le canal (ducto-dépendance)
 - Anomalies intra-cardiaques associées (obstacles étagés du cœur gauche)
- « Du grand enfant »
 - Existe aussi chez le nouveau-né et le nourrisson!!
 -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

Coarctation néonatale avec CIV Hypoplasie +++ aorte horizontale

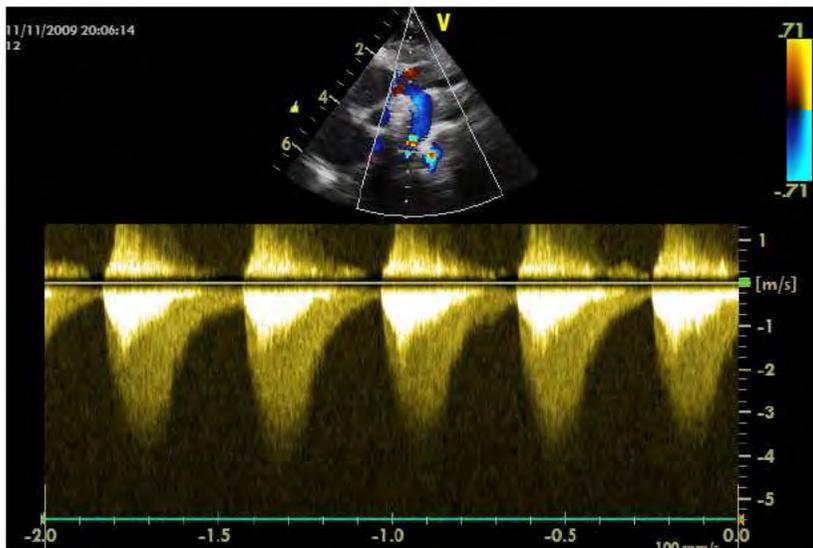
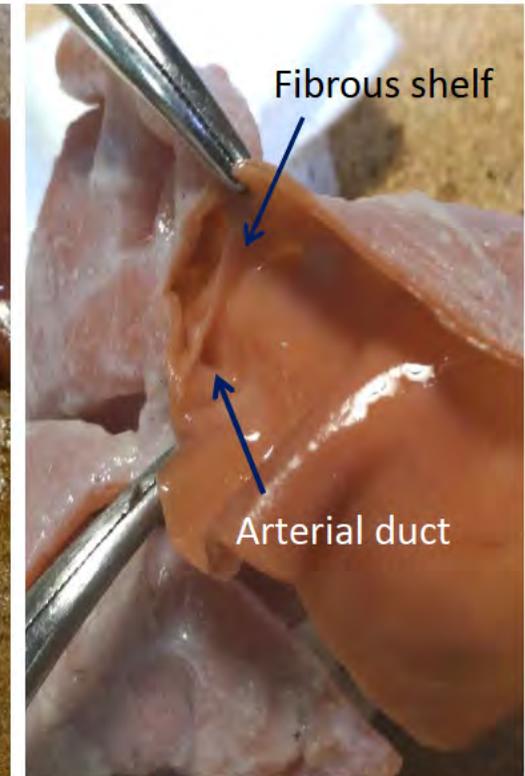
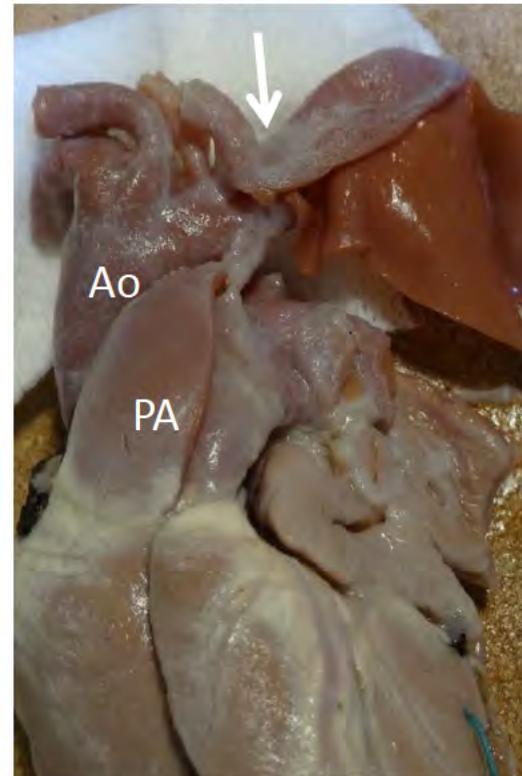


CIV musculaire de l'inlet

Coarctation et tissu ductal

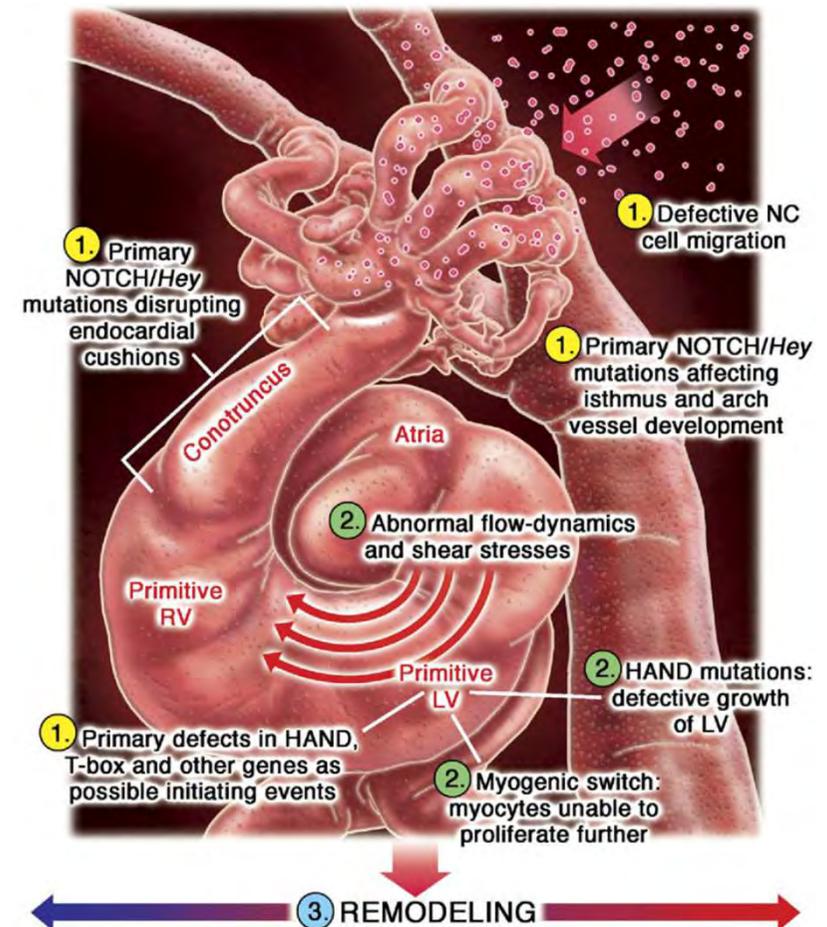


Coarctation



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

