

Anatomie du cœur normal

Lucile HOUYEL

UMC Cardiologie Congénitale et Pédiatrique

Hôpital Necker-Enfants Malades-M3C

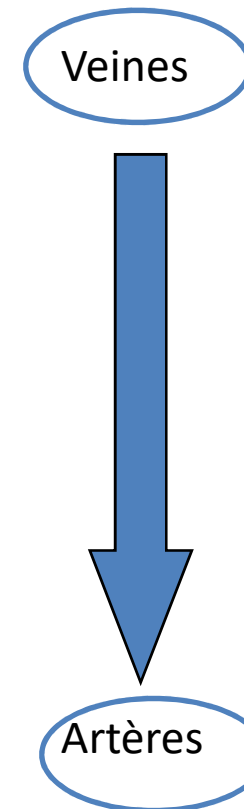
Université Paris-Descartes

DU Cardiologie Pédiatrique 2023-2024

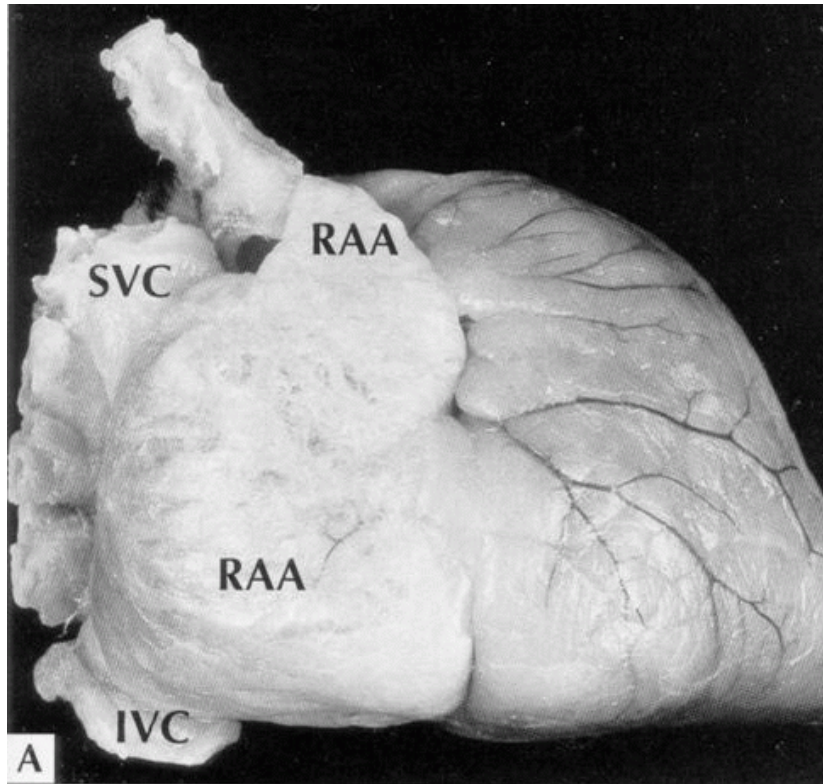


Anatomie du cœur normal

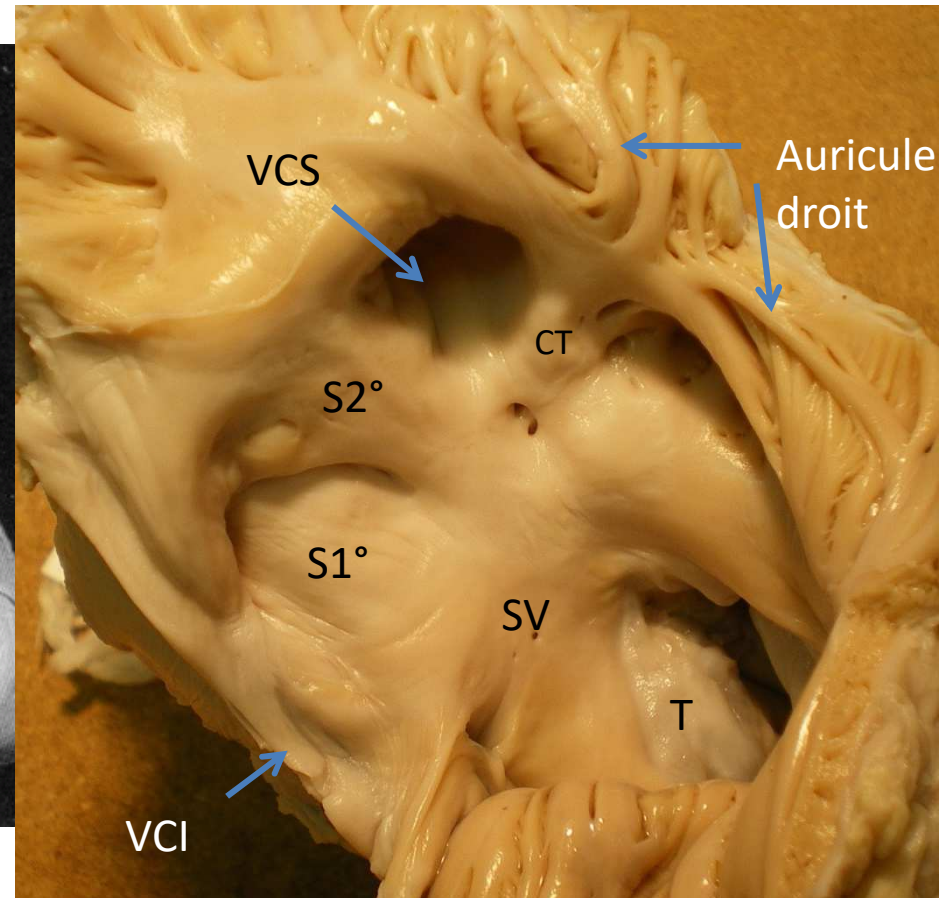
- ❑ But : cardiopathies congénitales
analyse segmentaire
- ❑ Veines systémiques
- ❑ Veines pulmonaires
- ❑ Oreillettes
- ❑ Ventricules, valves AV, conus
- ❑ Gros vaisseaux : aorte et artère
pulmonaire



Oreillette droite

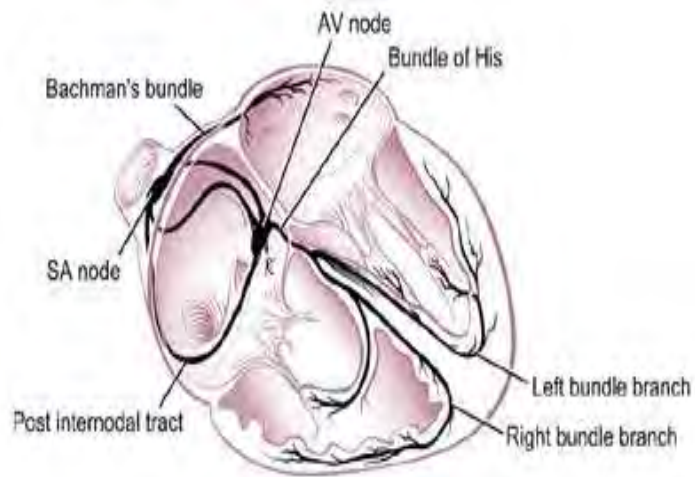


- * septum primum
- ** septum secundum
- *** septum vestibulaire

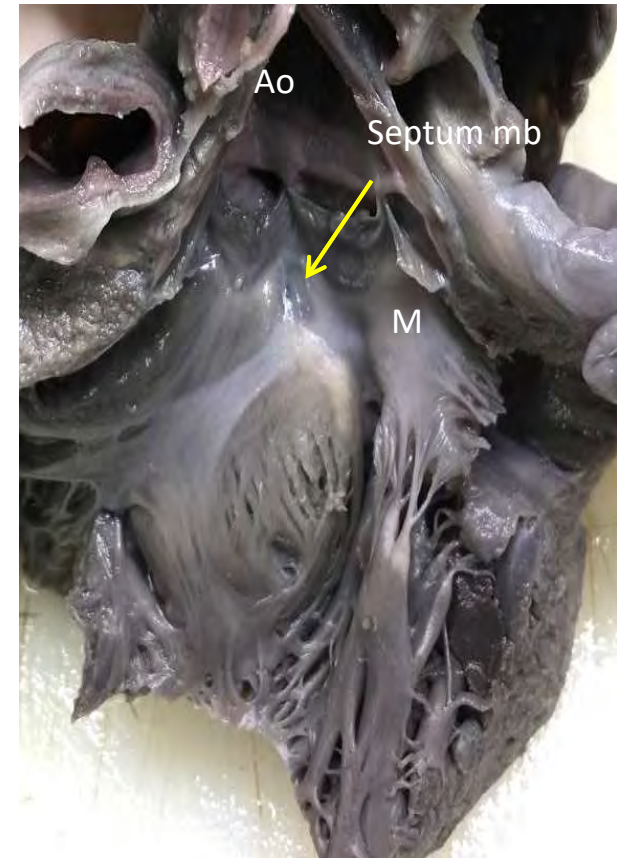
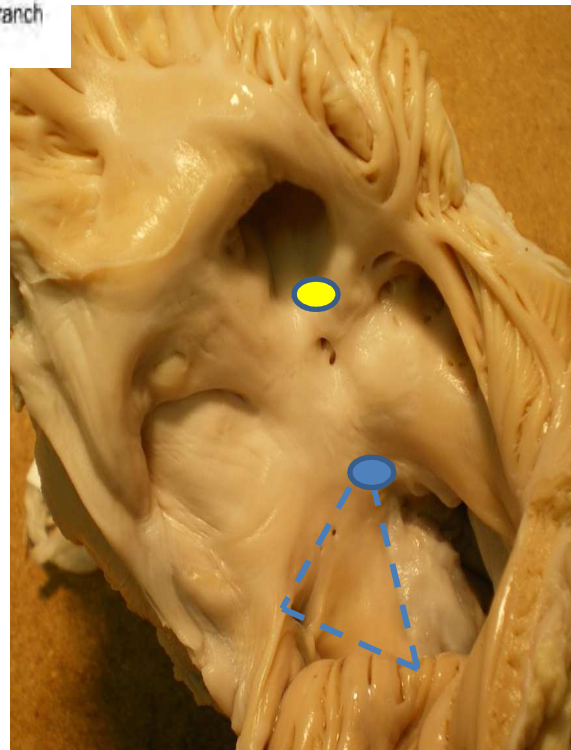
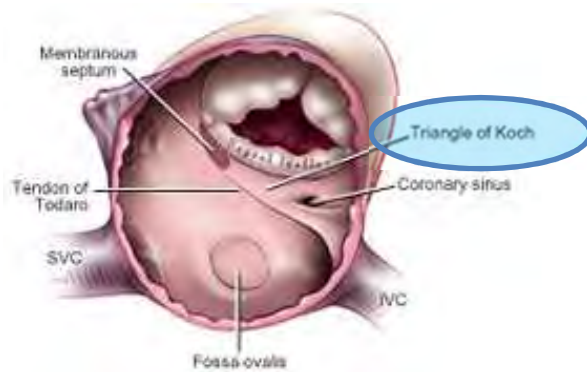


Valve d'Eustachi = VCI
valve de Thebesius = sinus coronaire

Voies de conduction

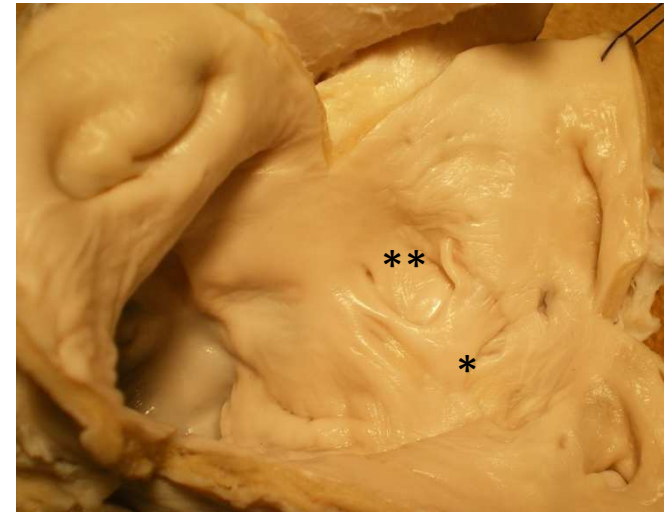
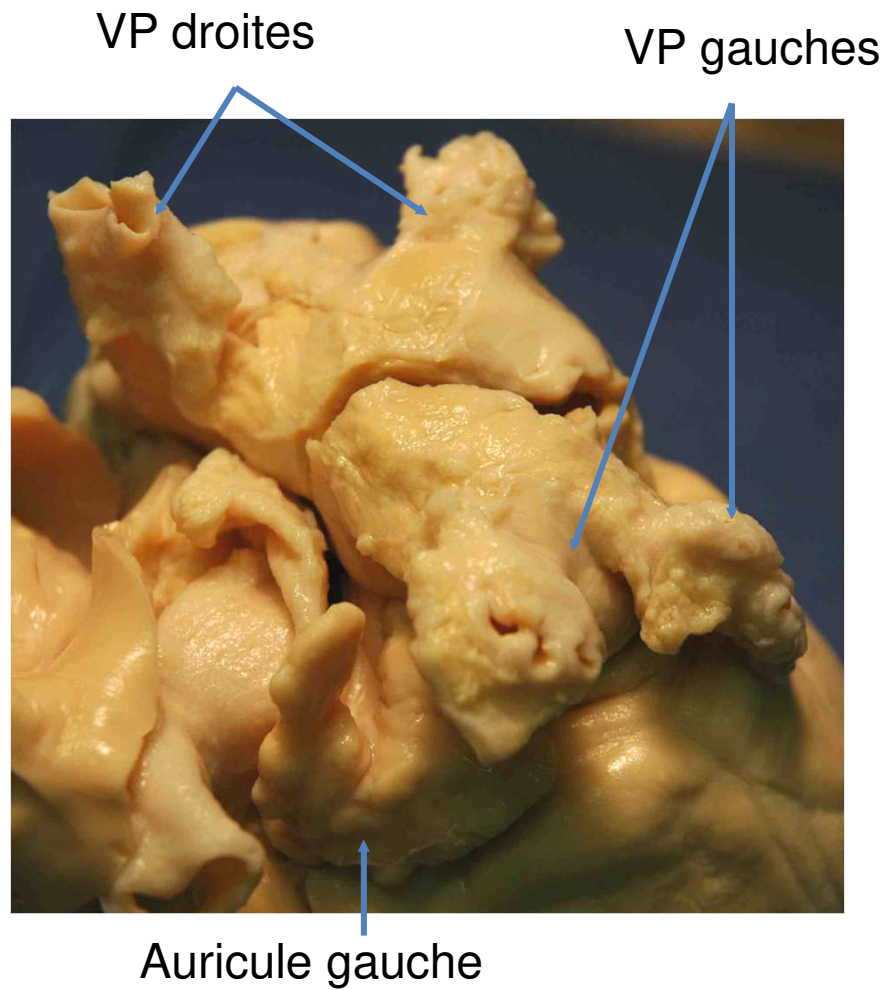


Oreillette droite
Nœud sinusal
Triangle de Koch
et nœud AV

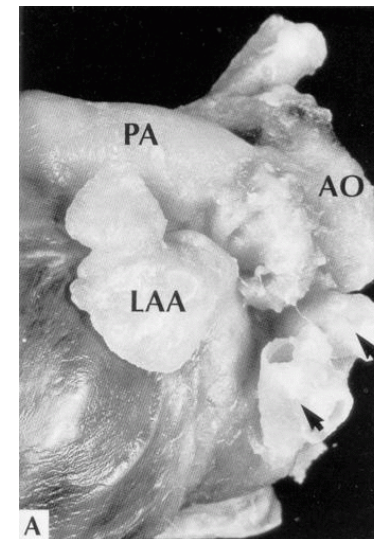


Ventricule gauche
Faisceau de His et branche G

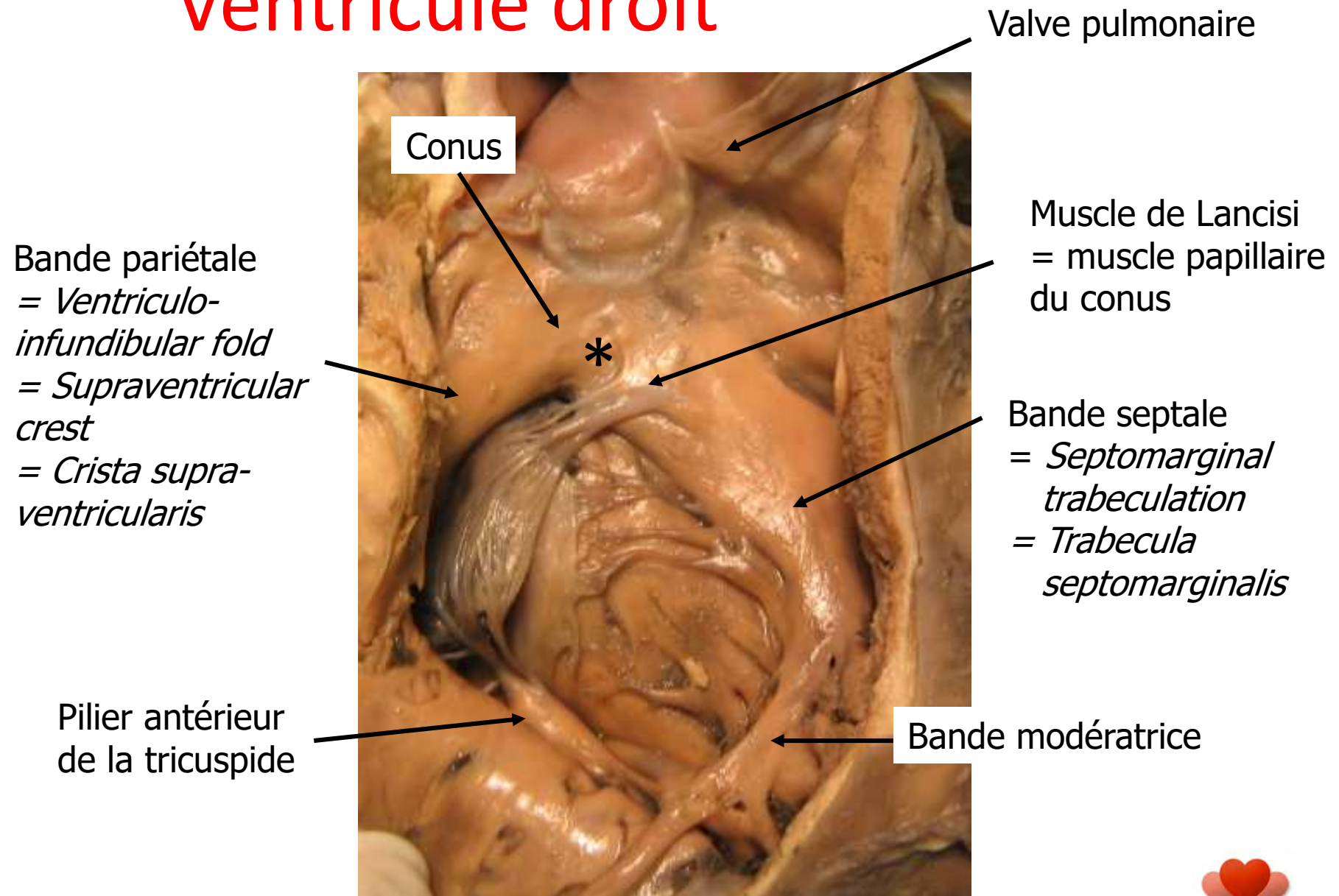
Oreillette gauche



* septum primum
**septum secundum

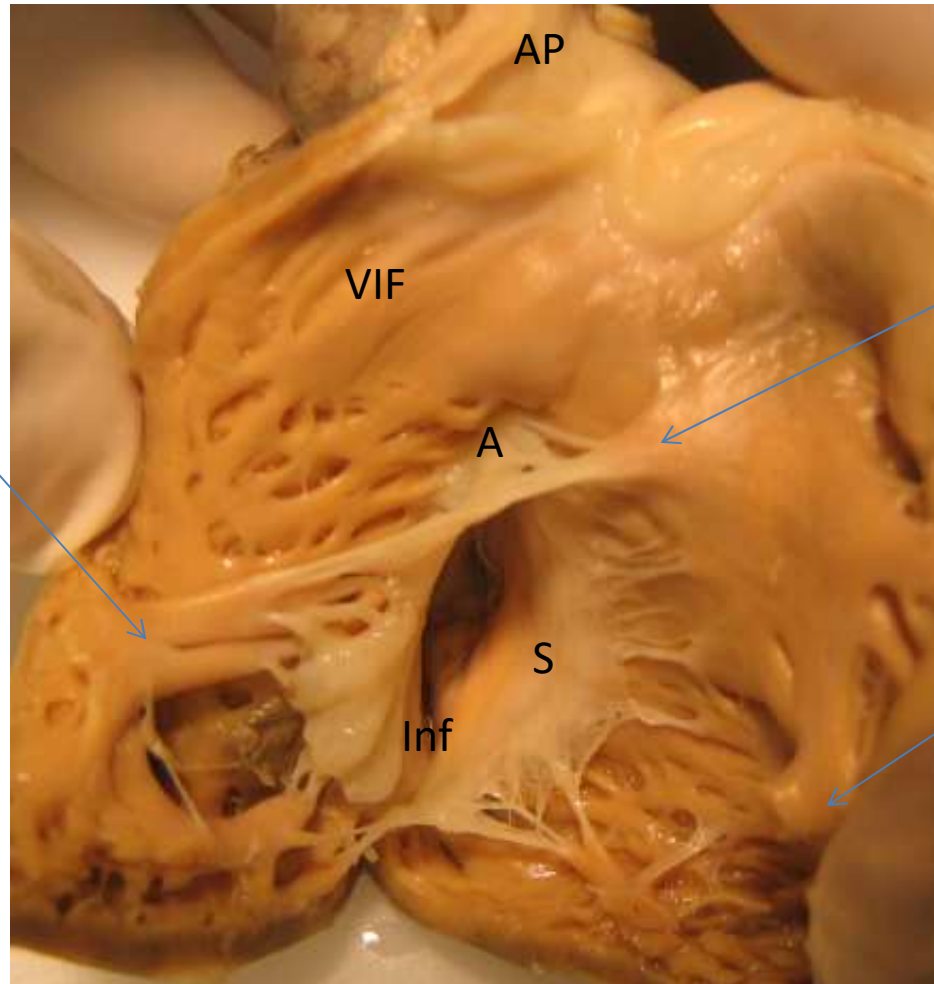


Ventricule droit



La valve tricuspide

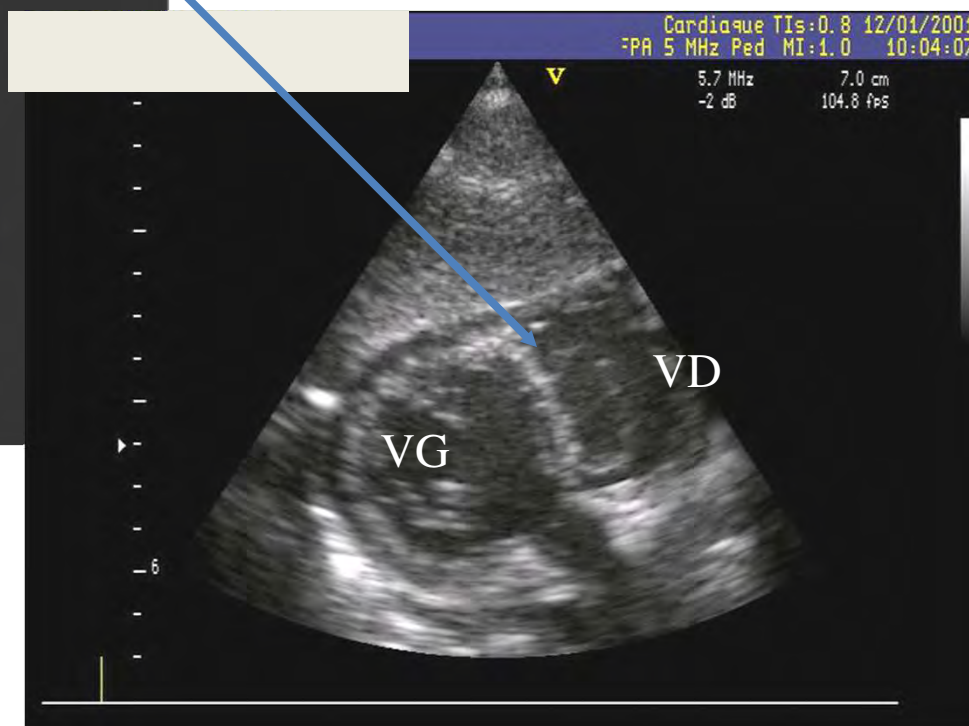
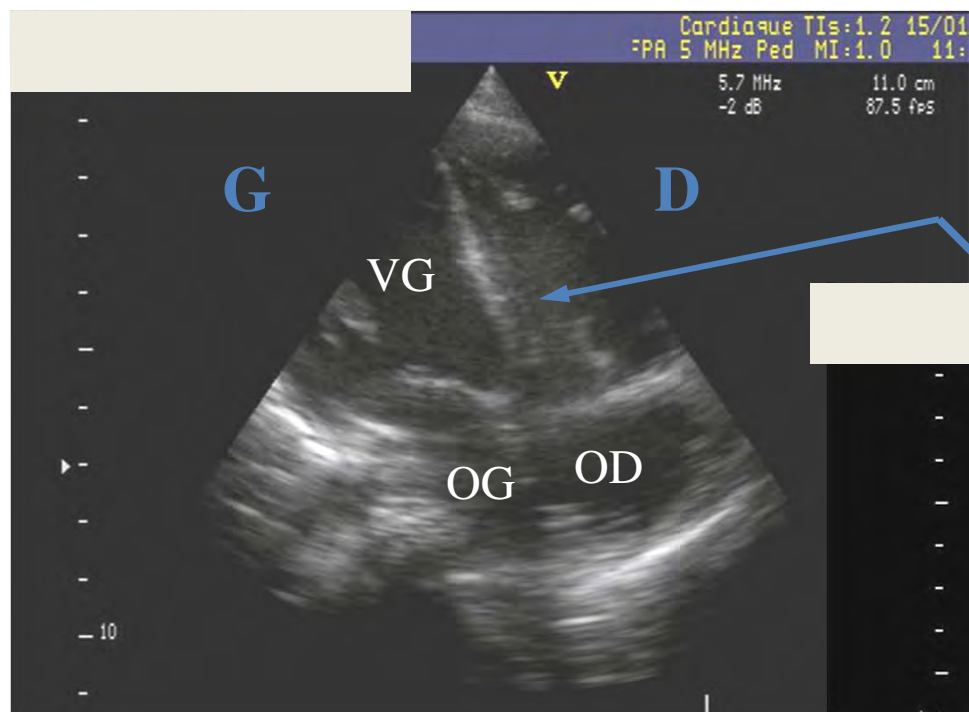
Pilier antérieur
de la tricuspide



Muscle papillaire
du conus

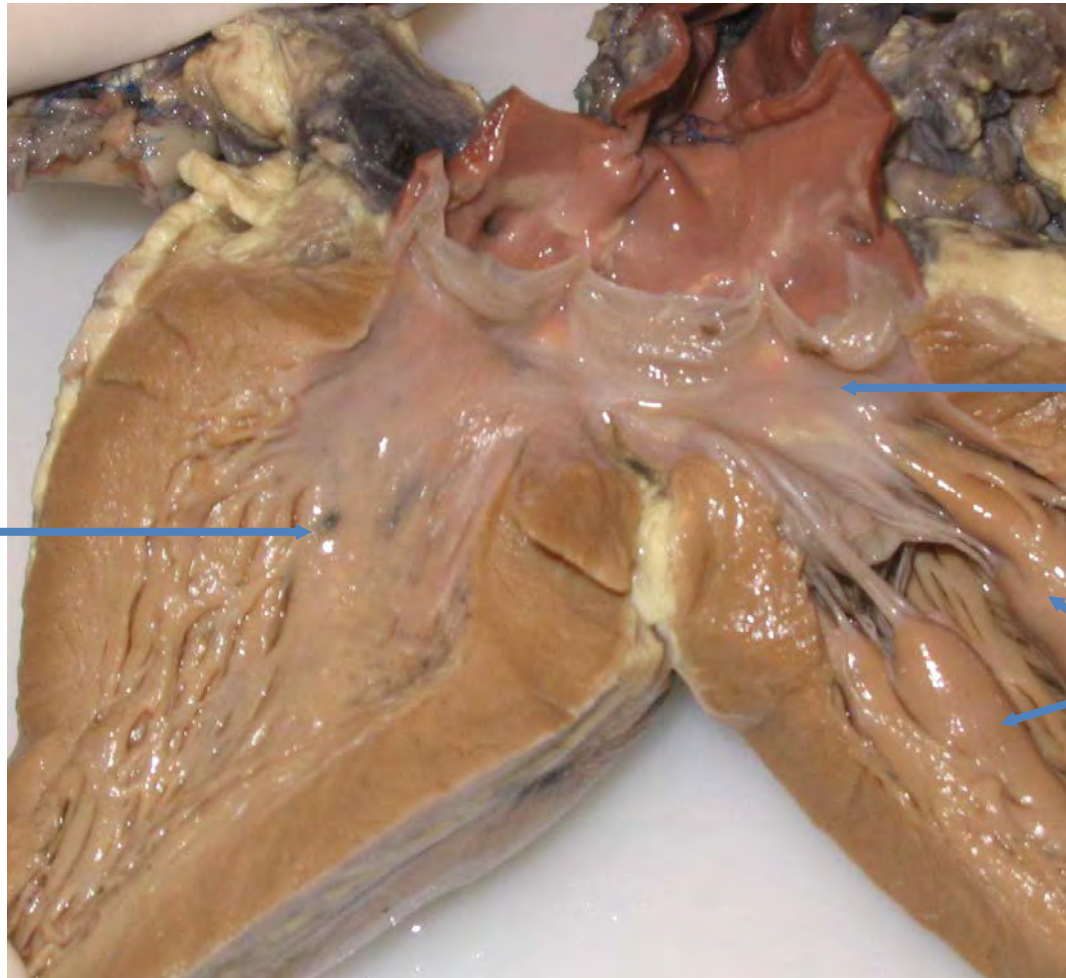
Bande modératrice

TRICUSPIDE : ATTACHES SEPTALES



Le ventricule gauche

Surface
septale
lisse



Mitrale

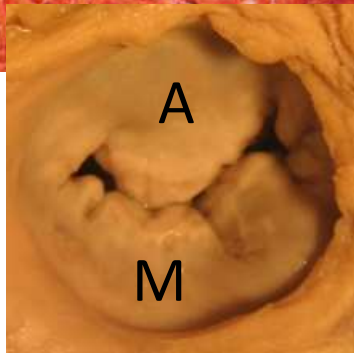
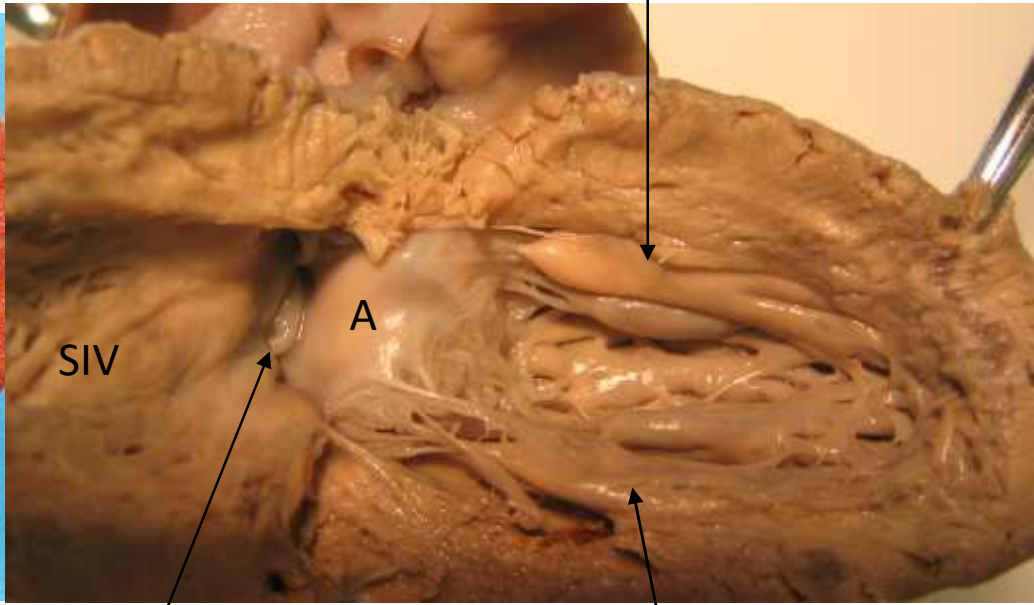
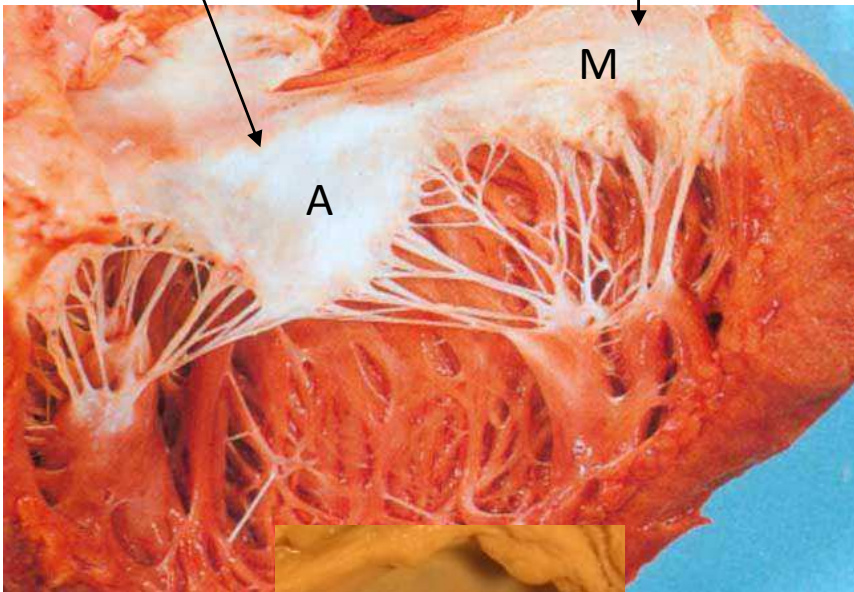
Piliers

La valve mitrale

Feuillet
antérieur
(aortique)

Feuillet
mural

Pilier antéro-externe

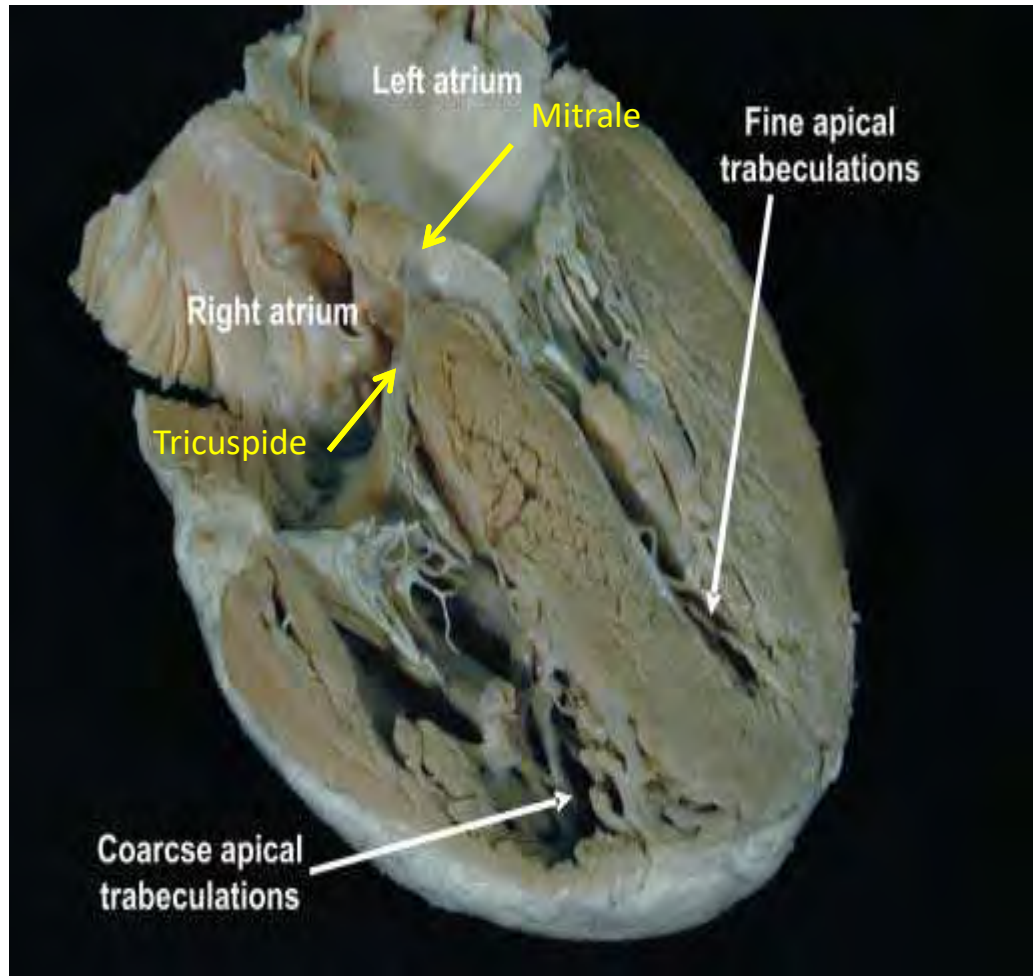


Valve aortique

Pilier postéro-interne

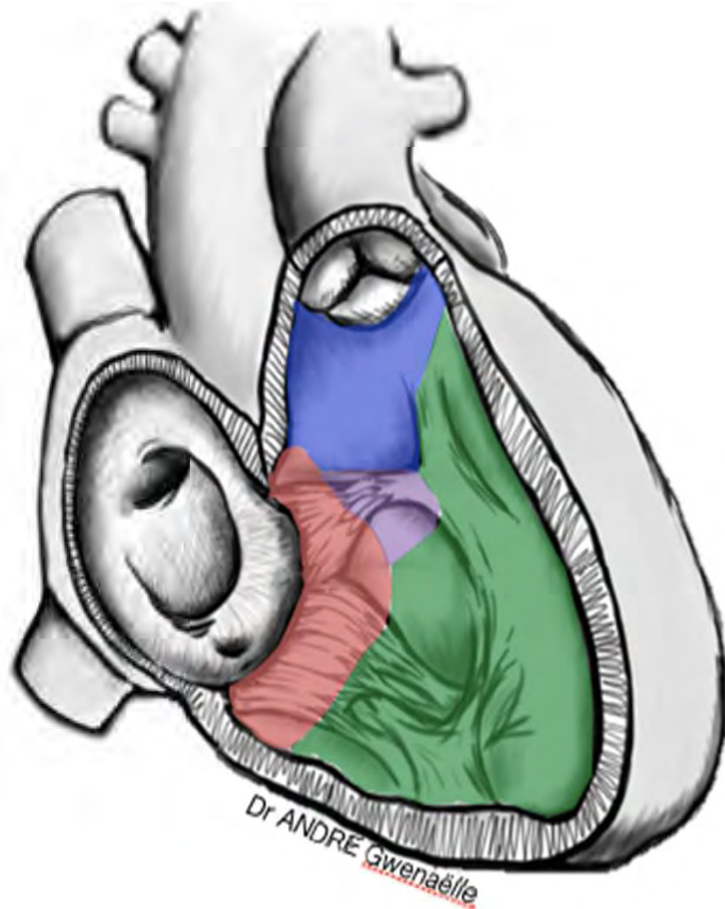


Décalage des valves AV



*Anderson RH et al. J Anat
2004;205:159–77*

Anatomie du septum interventriculaire

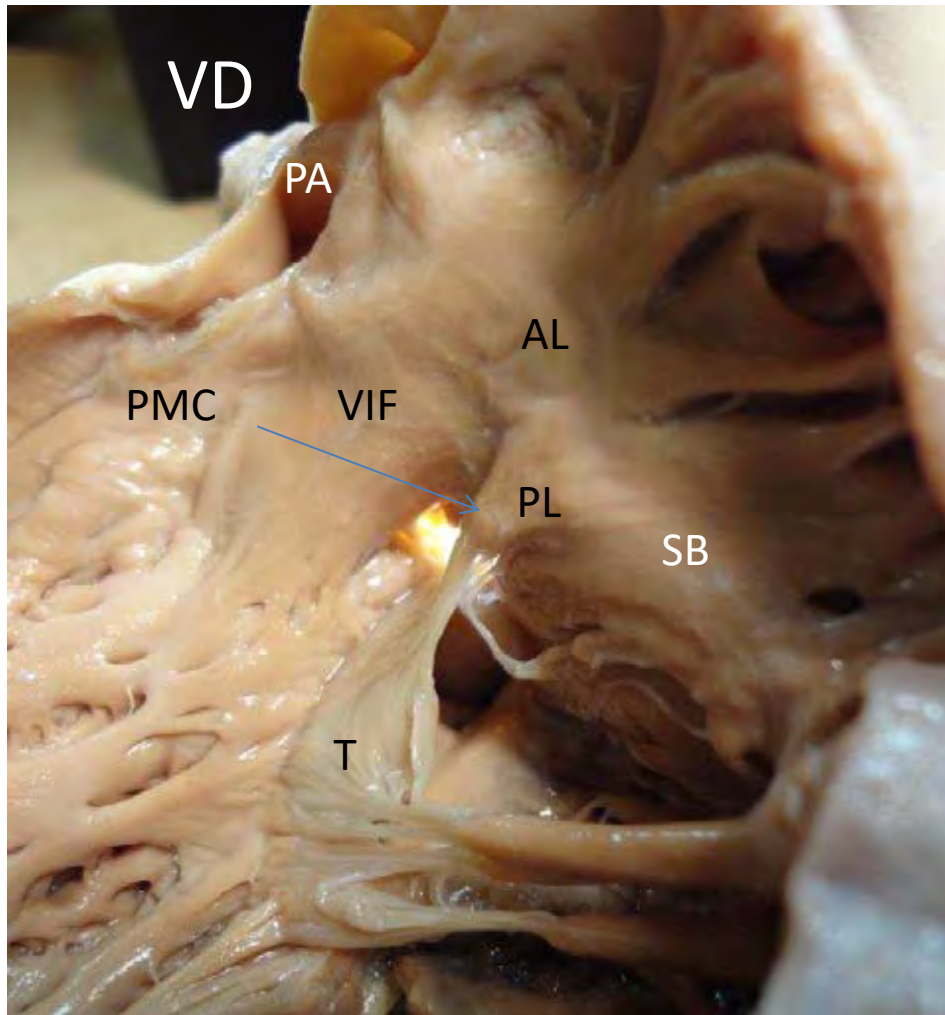


Classification des CIV (ICD-11) :

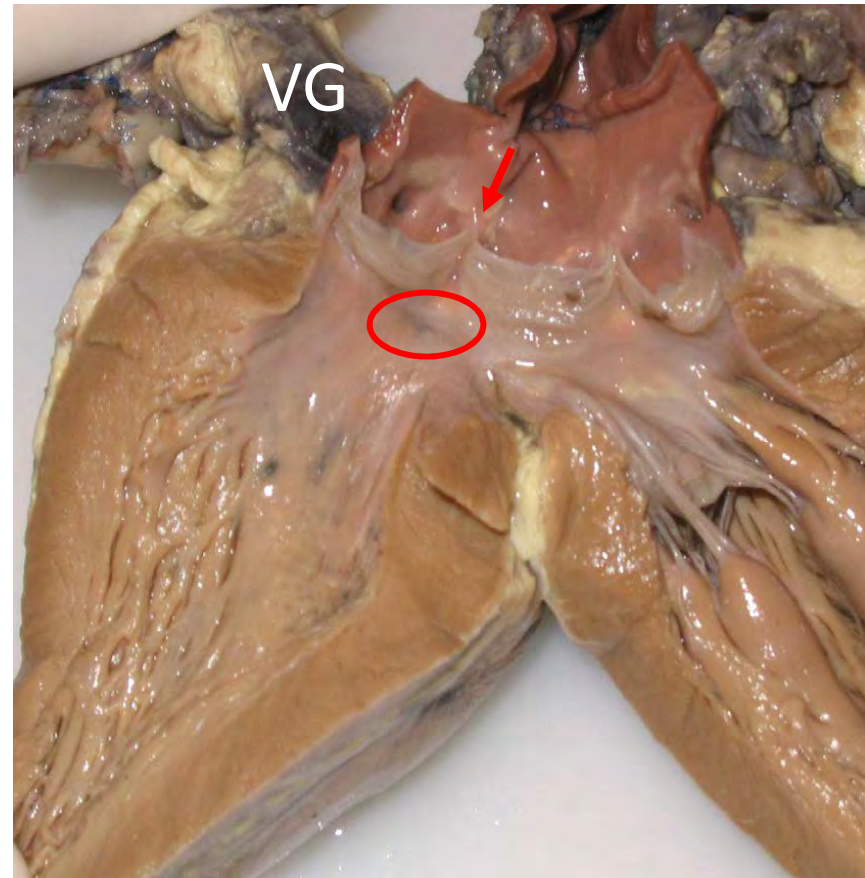
- Centrale périmembraneuse
- Admission (inlet)
- Musculaire trabéculée
- Ejection (outlet)

Franklin R. et al, Cardiol Young 2017
Lopez L. et al. Ann Thorac Surg 2018

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

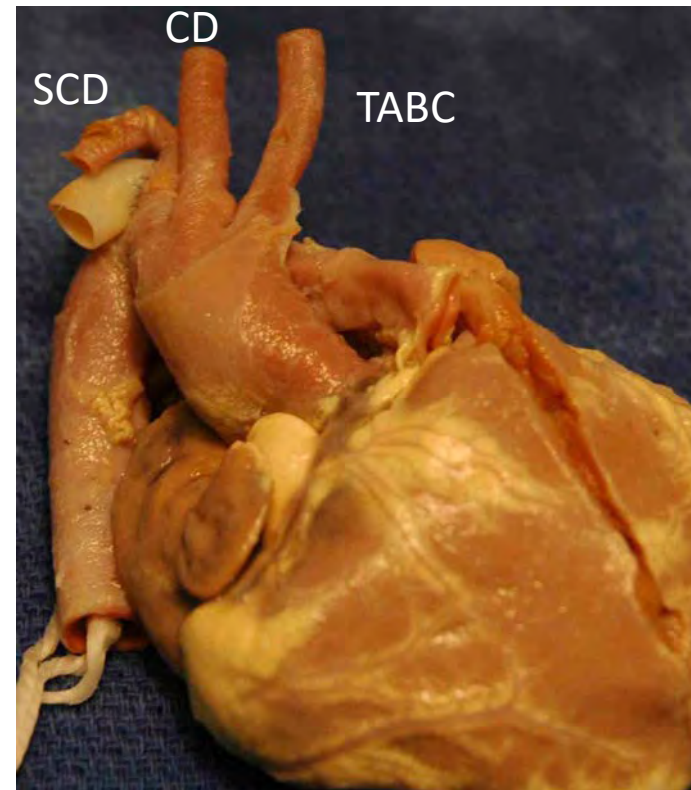
Crosse aortique

SCG



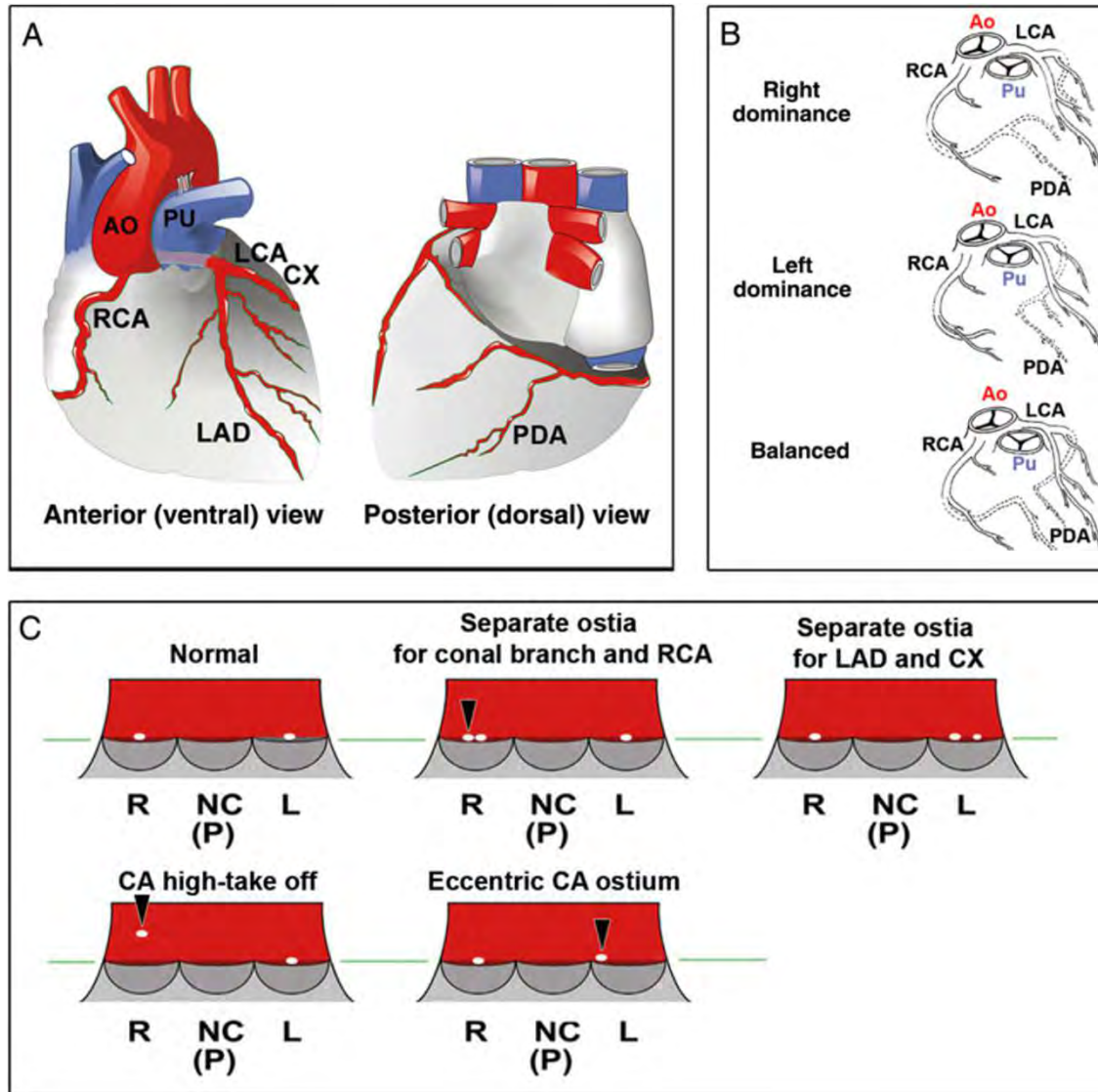
TABC

Crosse aortique normale
à gauche



Crosse aortique à droite

Anatomie des artères coronaires



*Perez-Pomares JM et al.
Cardiovasc Res 2016*

Anatomie des cardiopathies simples

Lucile HOUYEL

UMC Cardiologie Congénitale et Pédiatrique

Hôpital Necker-Enfants Malades-M3C

Université Paris-Descartes



Les cardiopathies « simples »

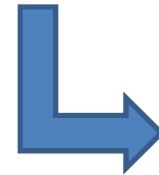
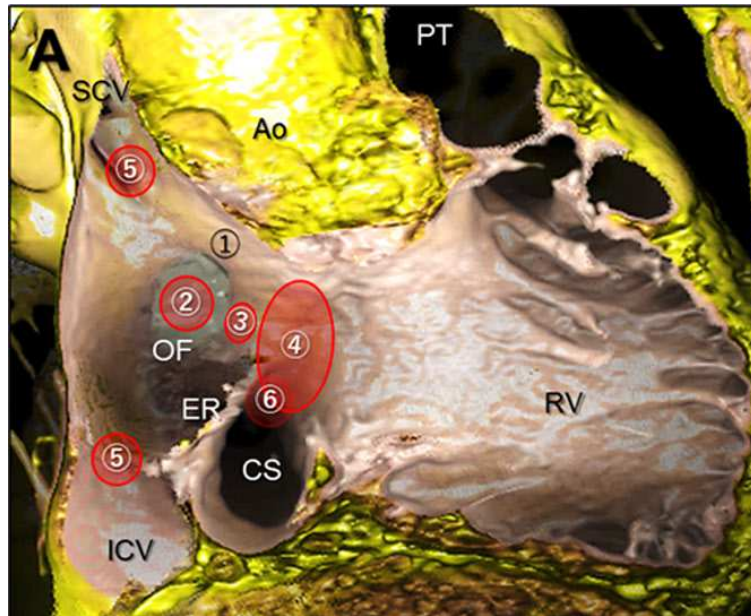
- CIA (communications interauriculaires)
- CIV (communications interventriculaires)
- CAV (canal atrioventriculaire)
- Sténose pulmonaire
- Sténose aortique et obstacles gauches



Les CIA

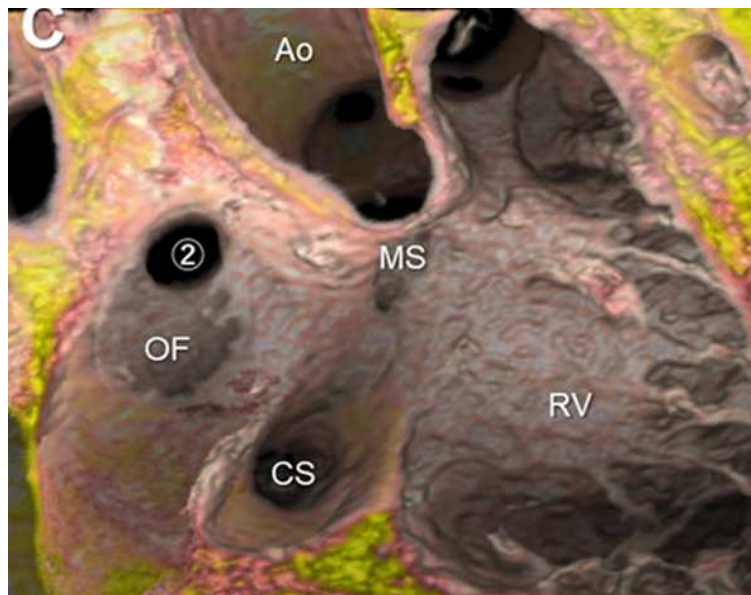


Communications interauriculaires



« Atrial septal defects »

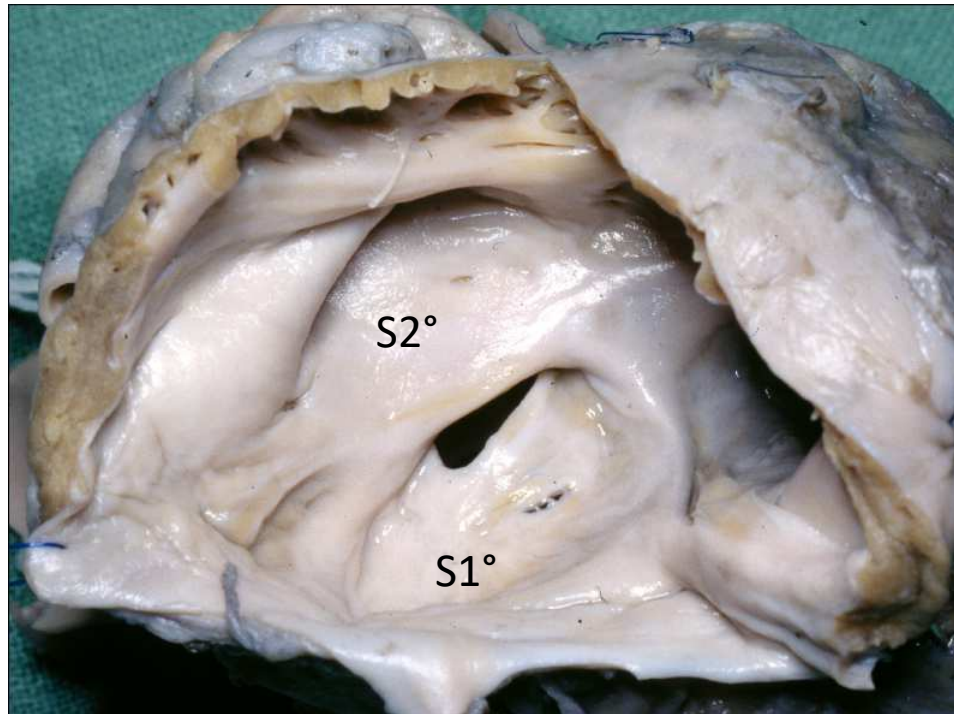
- Foramen ovale
- Ostium secundum
- Low septal defect
- Ostium primum : CAV (jonction AV commune)



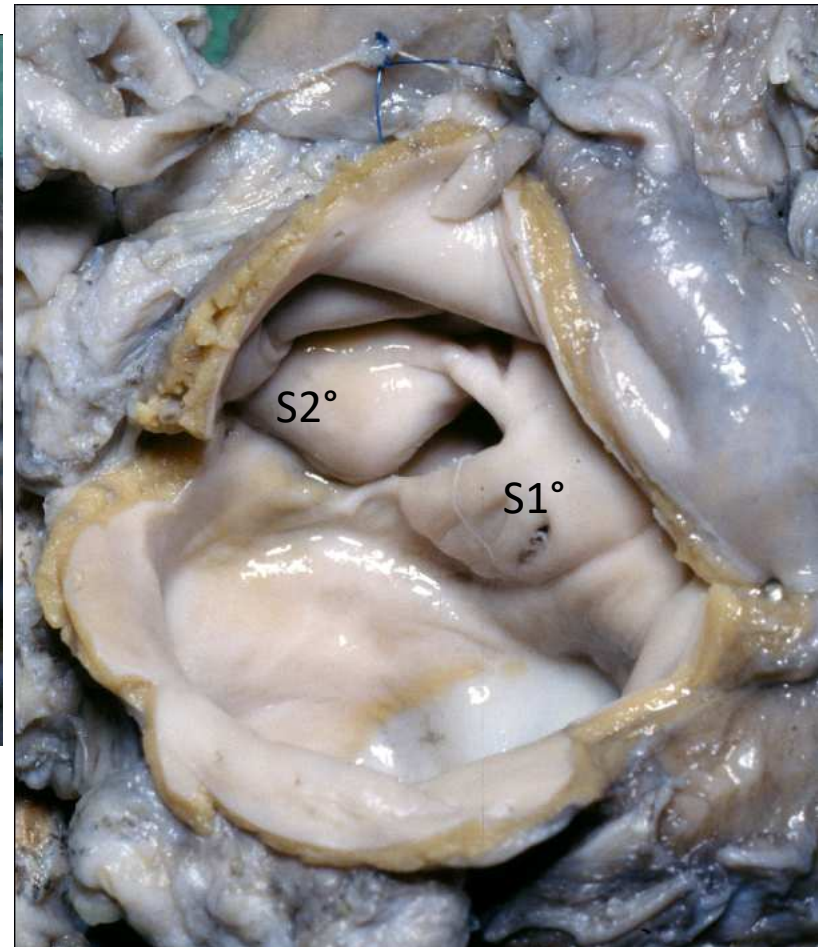
Autres CIA

- CIA type sinus venosus
- CIA type sinus coronaire

Foramen ovale



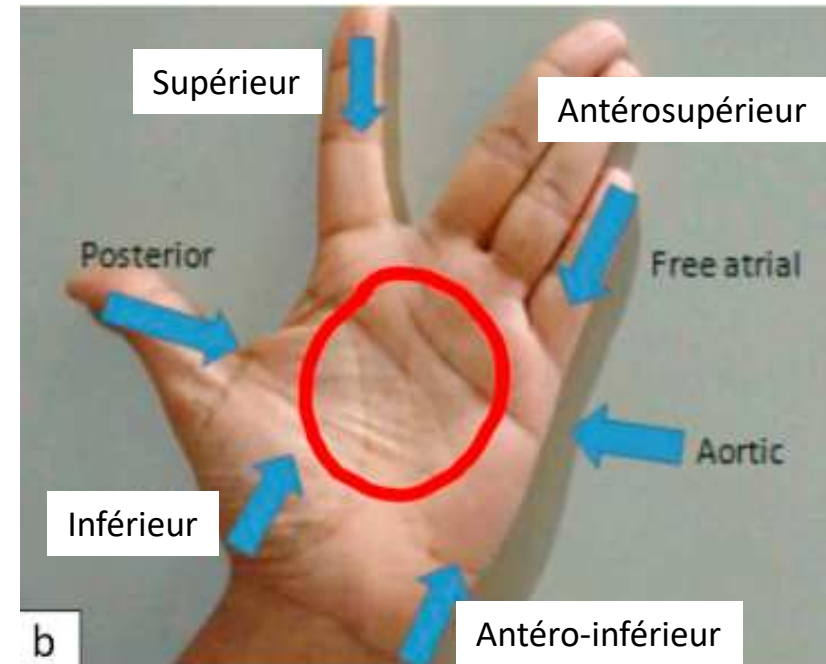
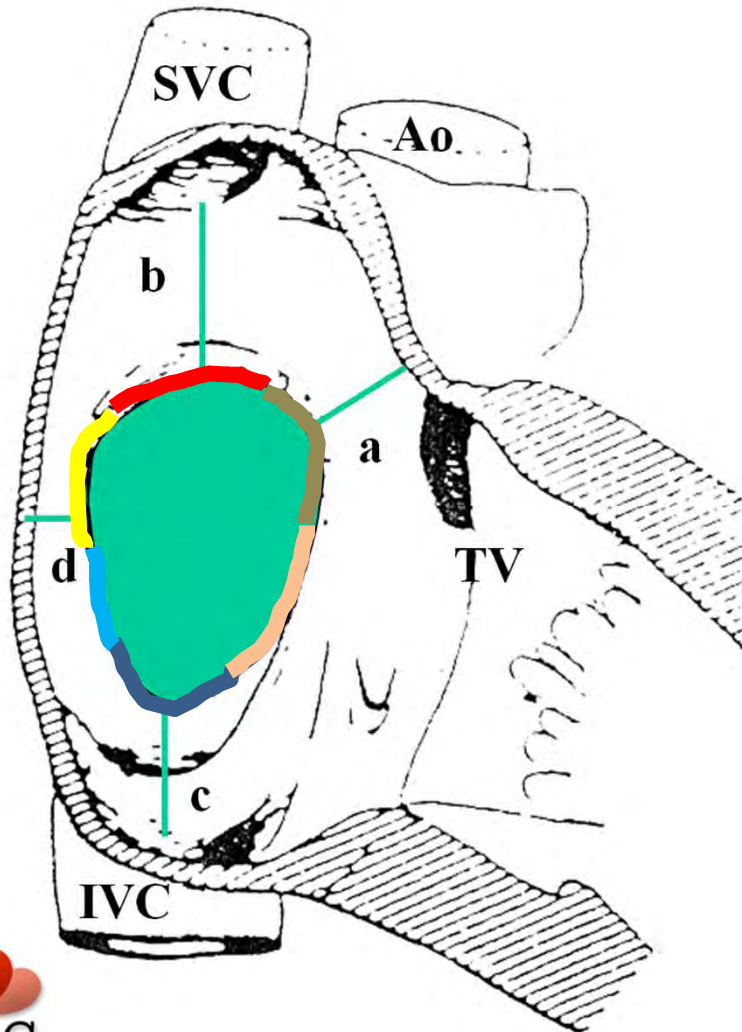
Oreillette droite



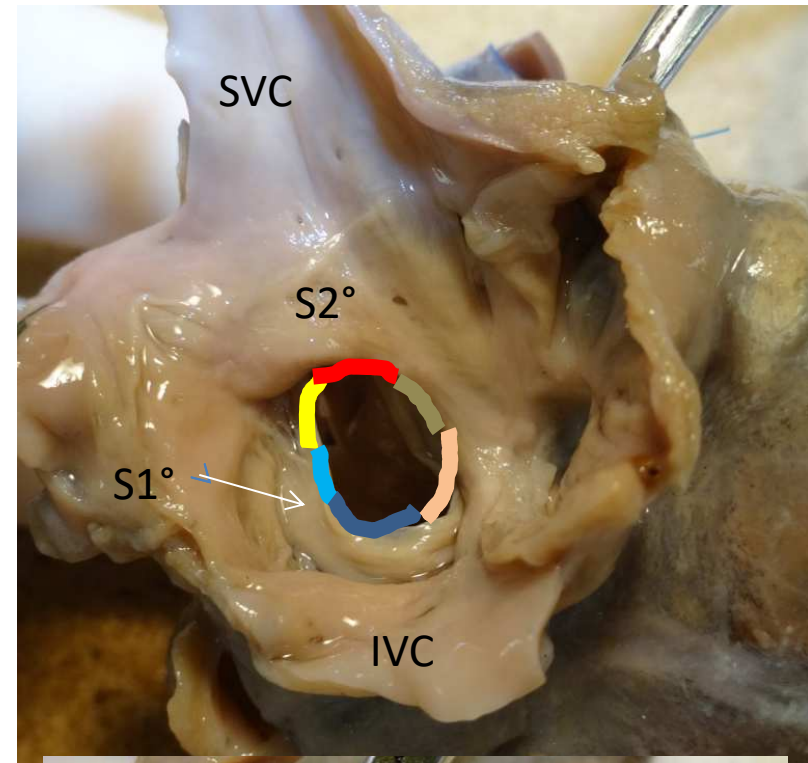
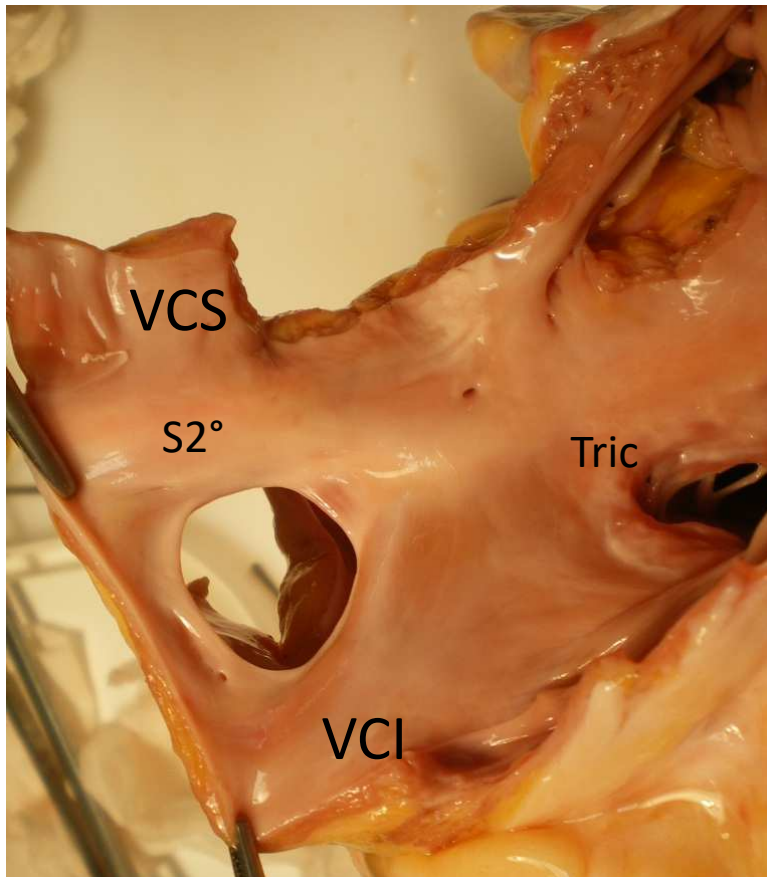
Oreillette gauche

CIA type ostium secundum

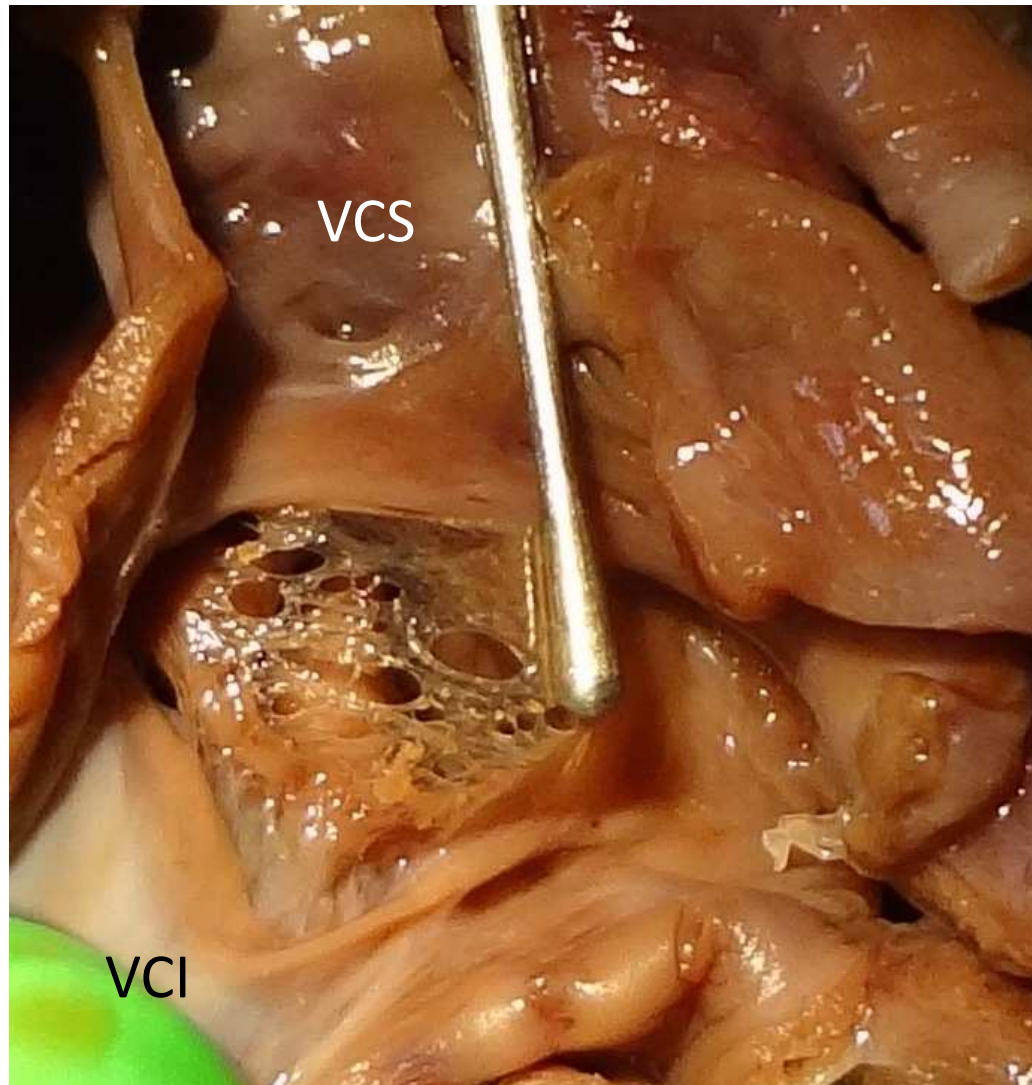
- Rebord supérieur (cave supérieur)
- Rebord inférieur (cave inférieur)
- Rebord postéro-supérieur
- Rebord postéro-inférieur
- Rebord antéro-supérieur (aortique)
- Rebord antéro-inférieur



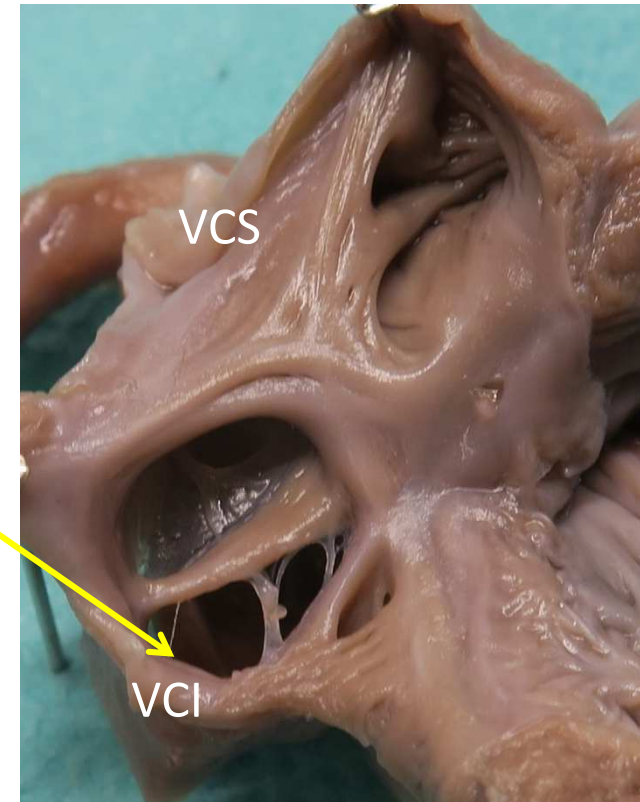
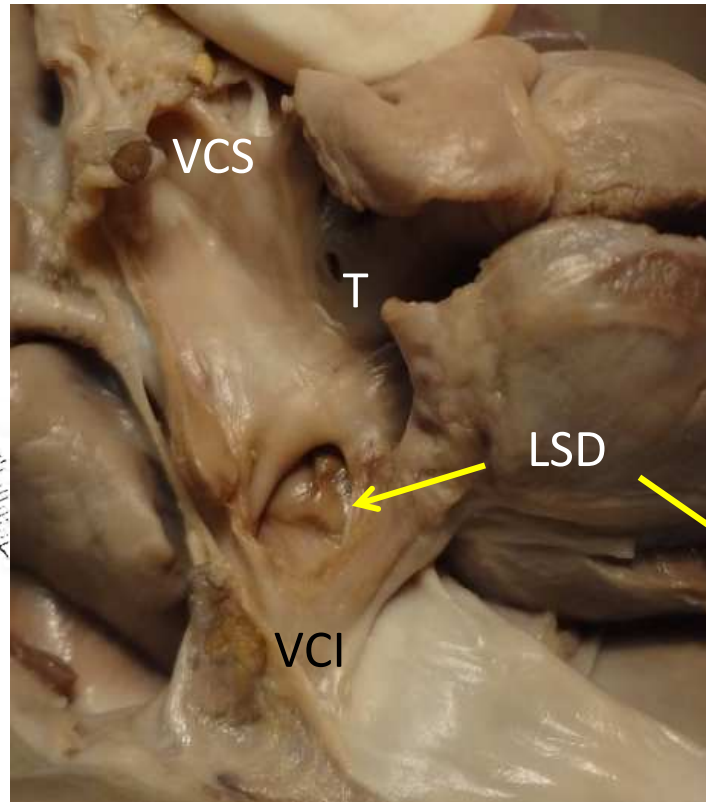
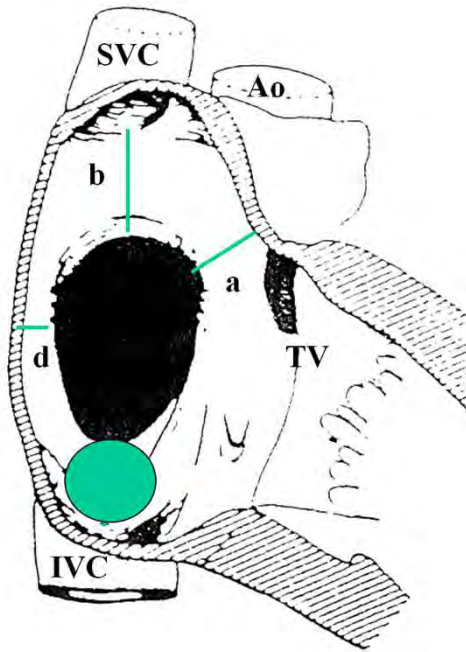
CIA type ostium secundum



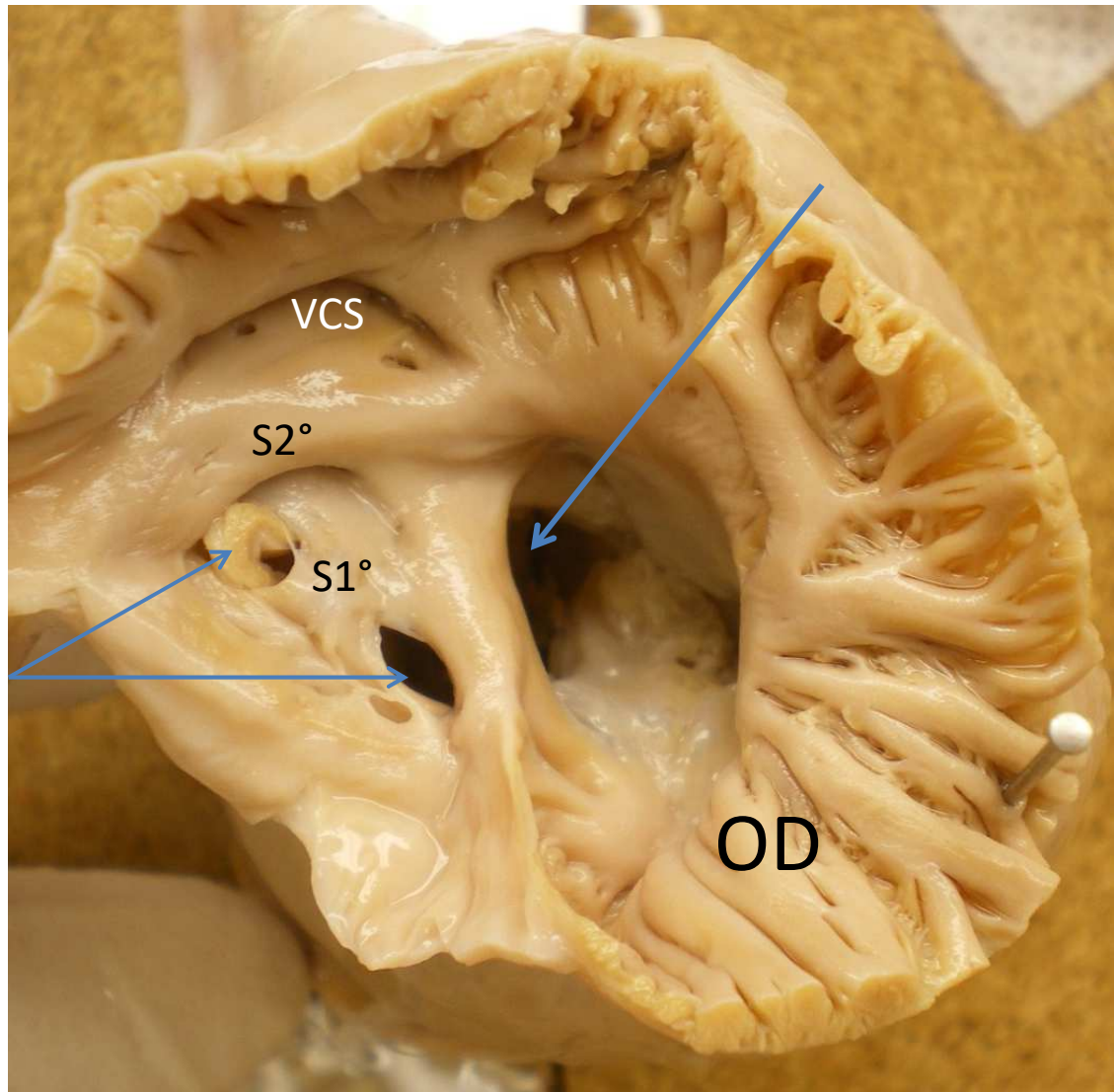
Septum primum multiperforé



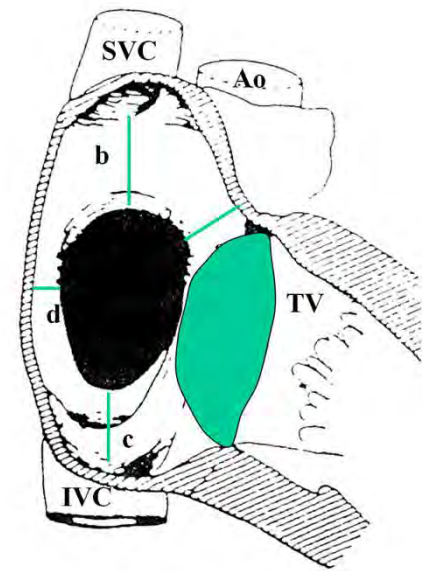
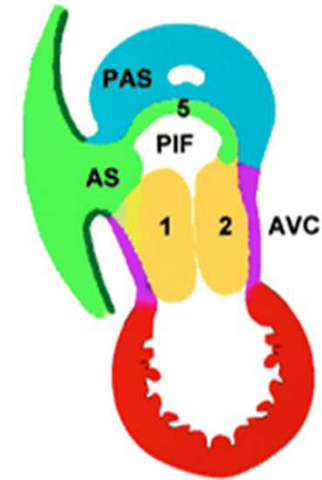
CIA type low septal defect



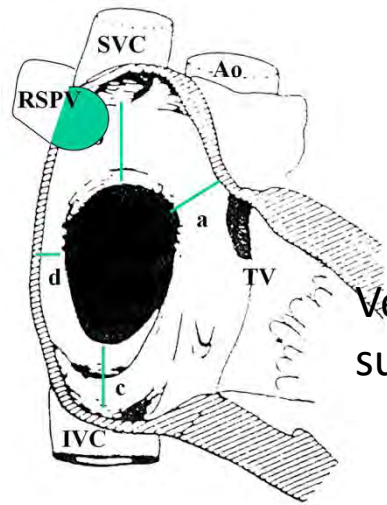
CIA de type ostium primum



CIA type
ostium
secundum



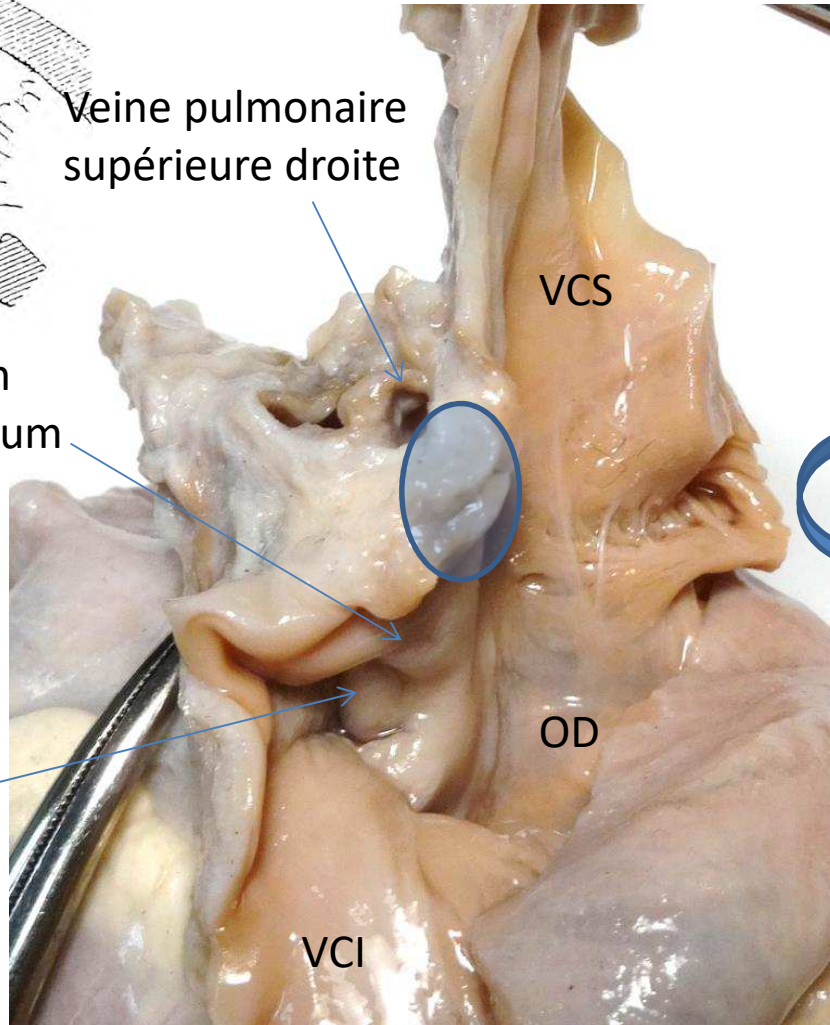
CIA type sinus venosus supérieur



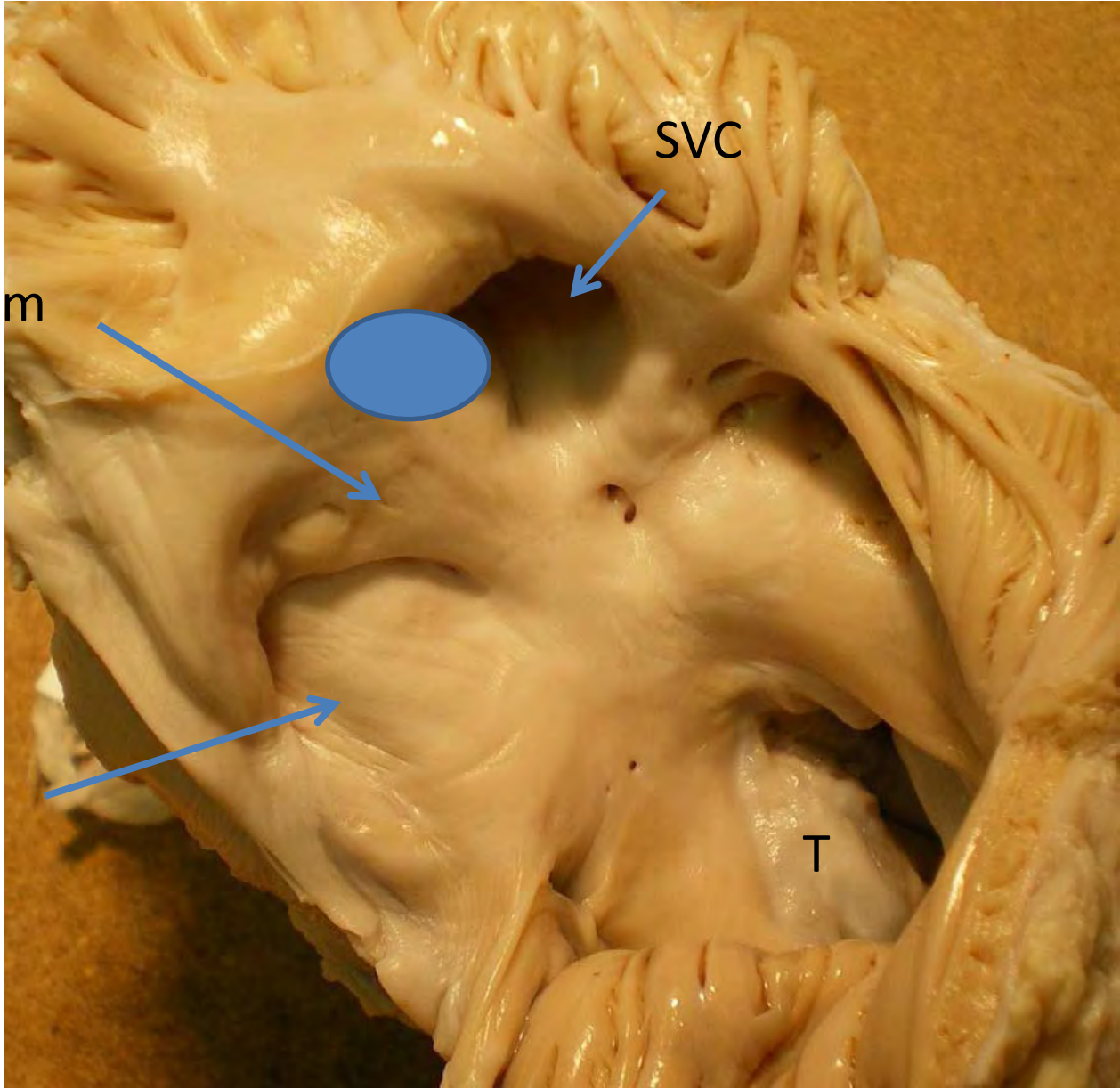
Veine pulmonaire supérieure droite

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

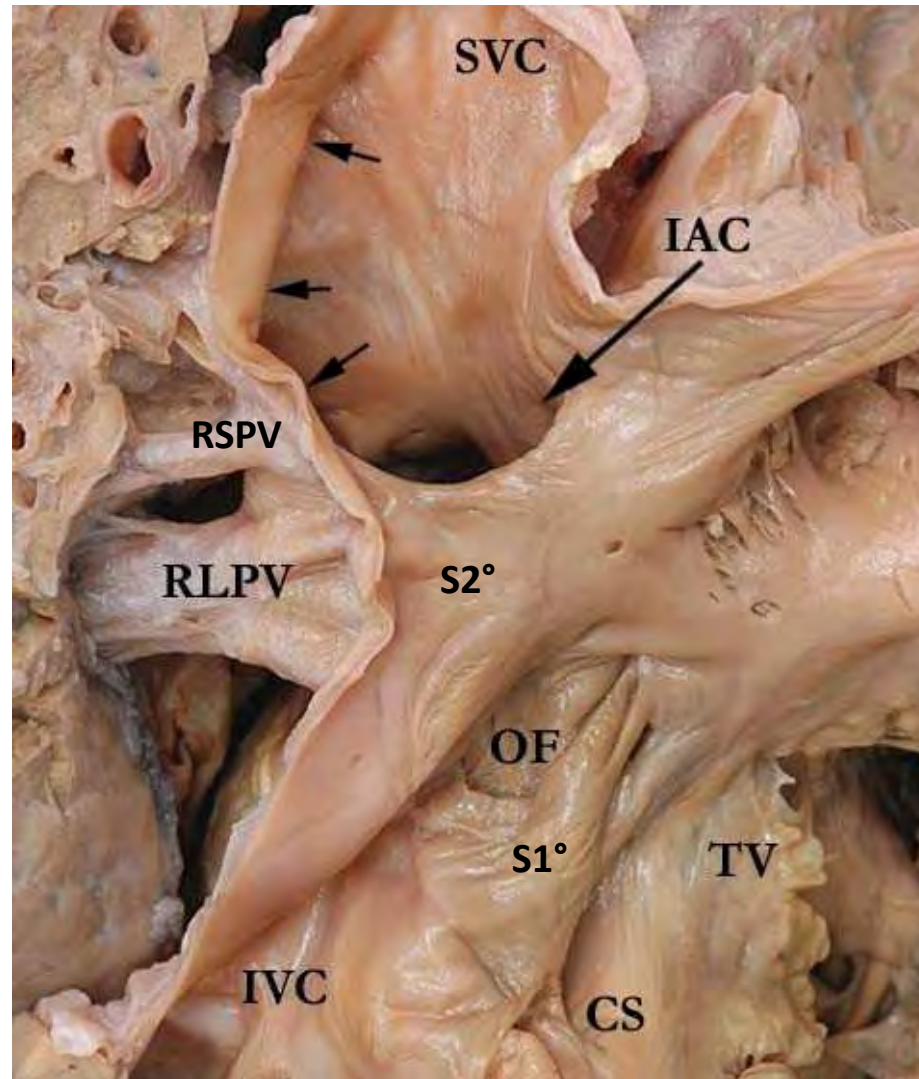
SVC

Oval fossa

T

CIA type sinus venosus supérieur

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

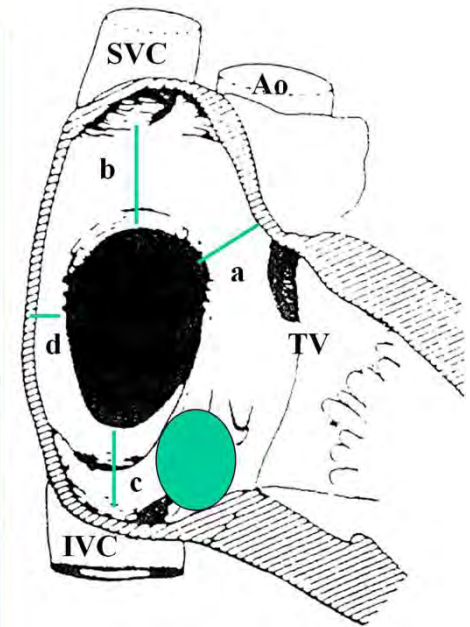
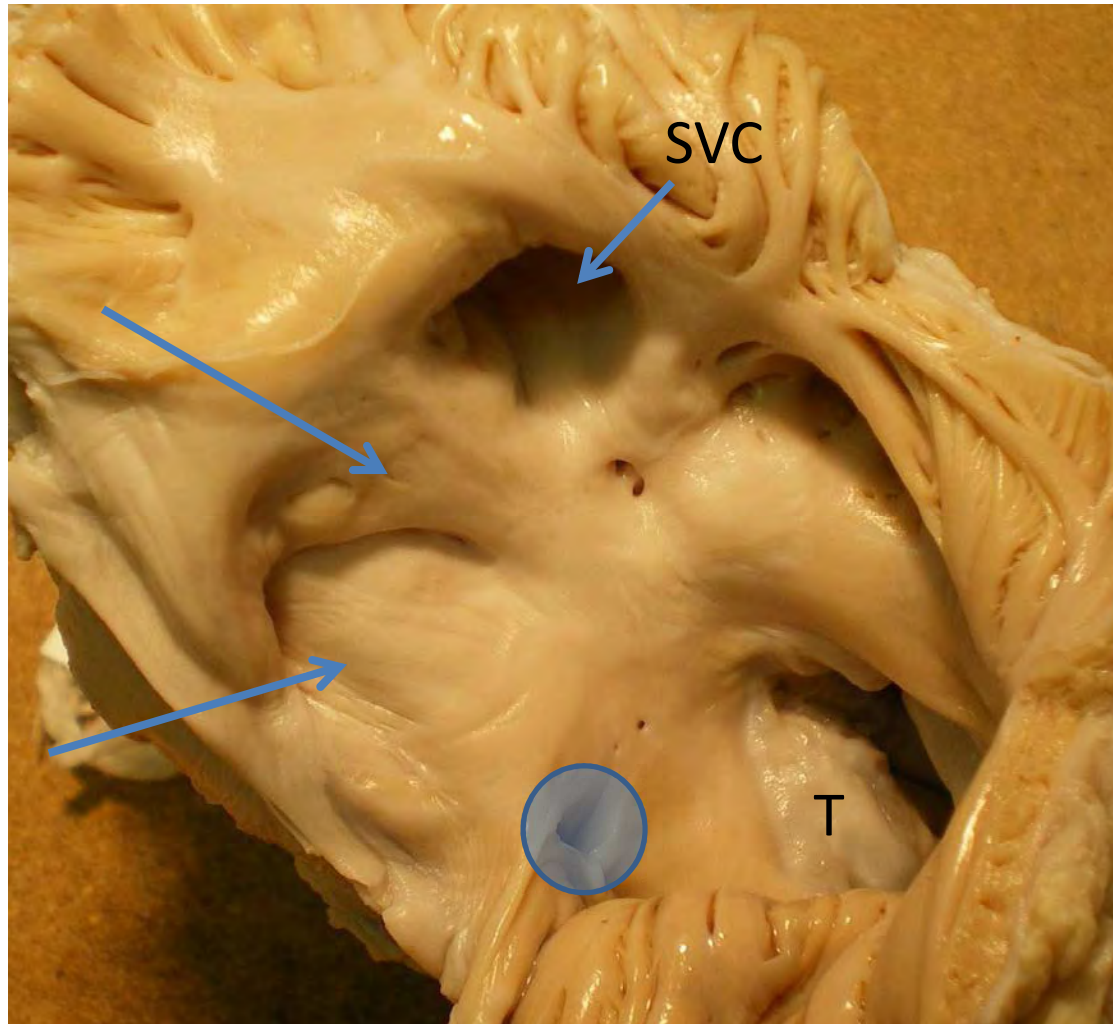


Courtesy Diane Spicer

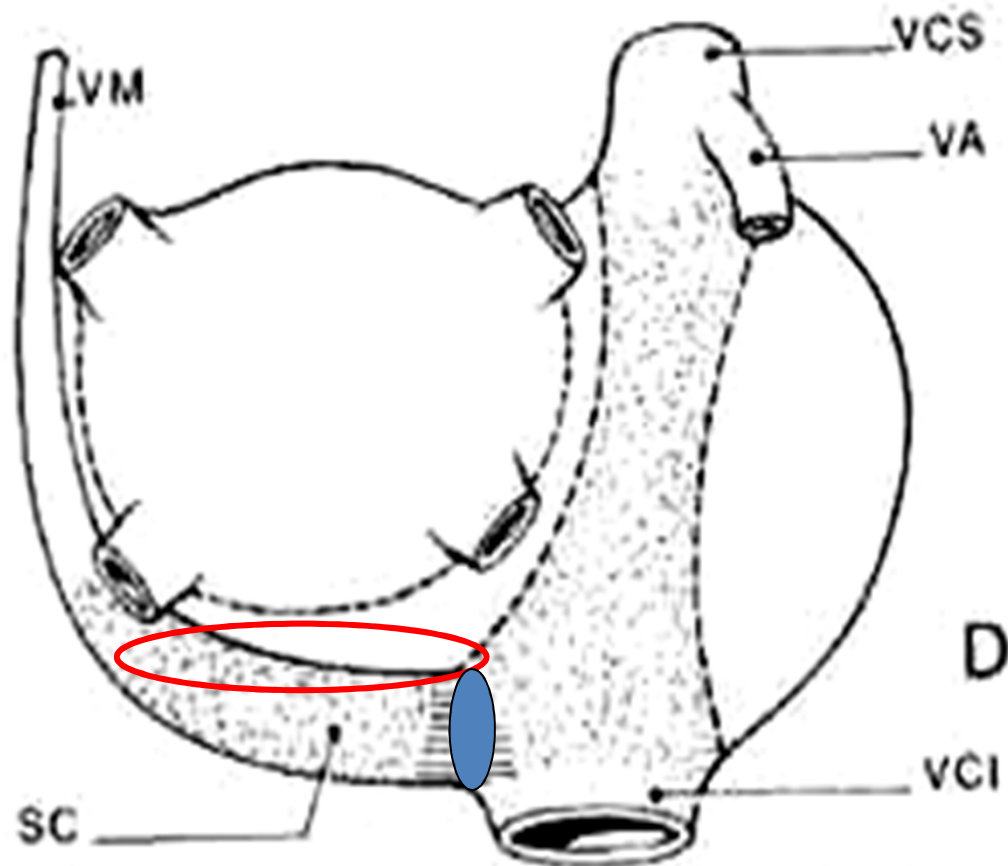
CIA type sinus coronaire

Septum secundum

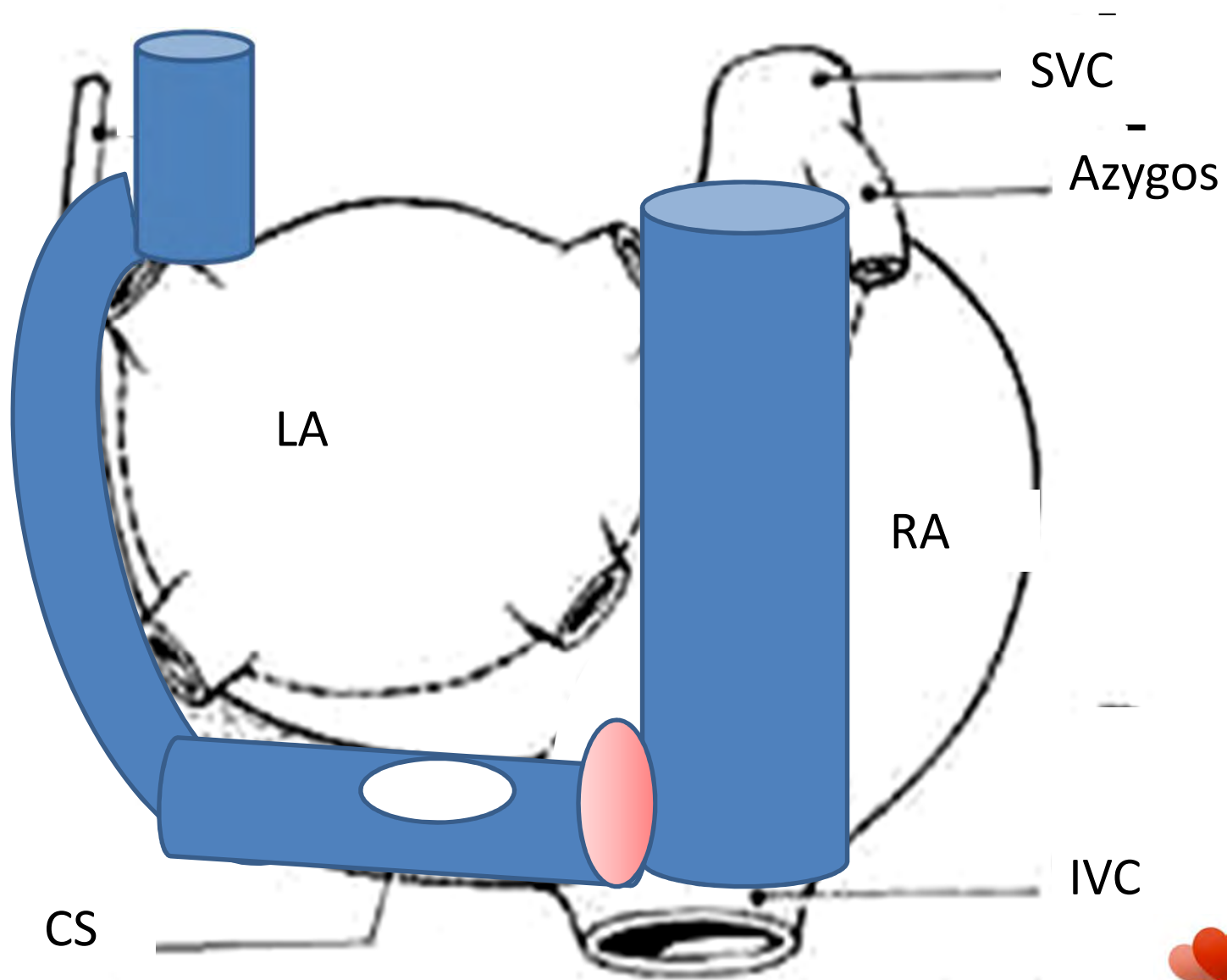
Oval fossa



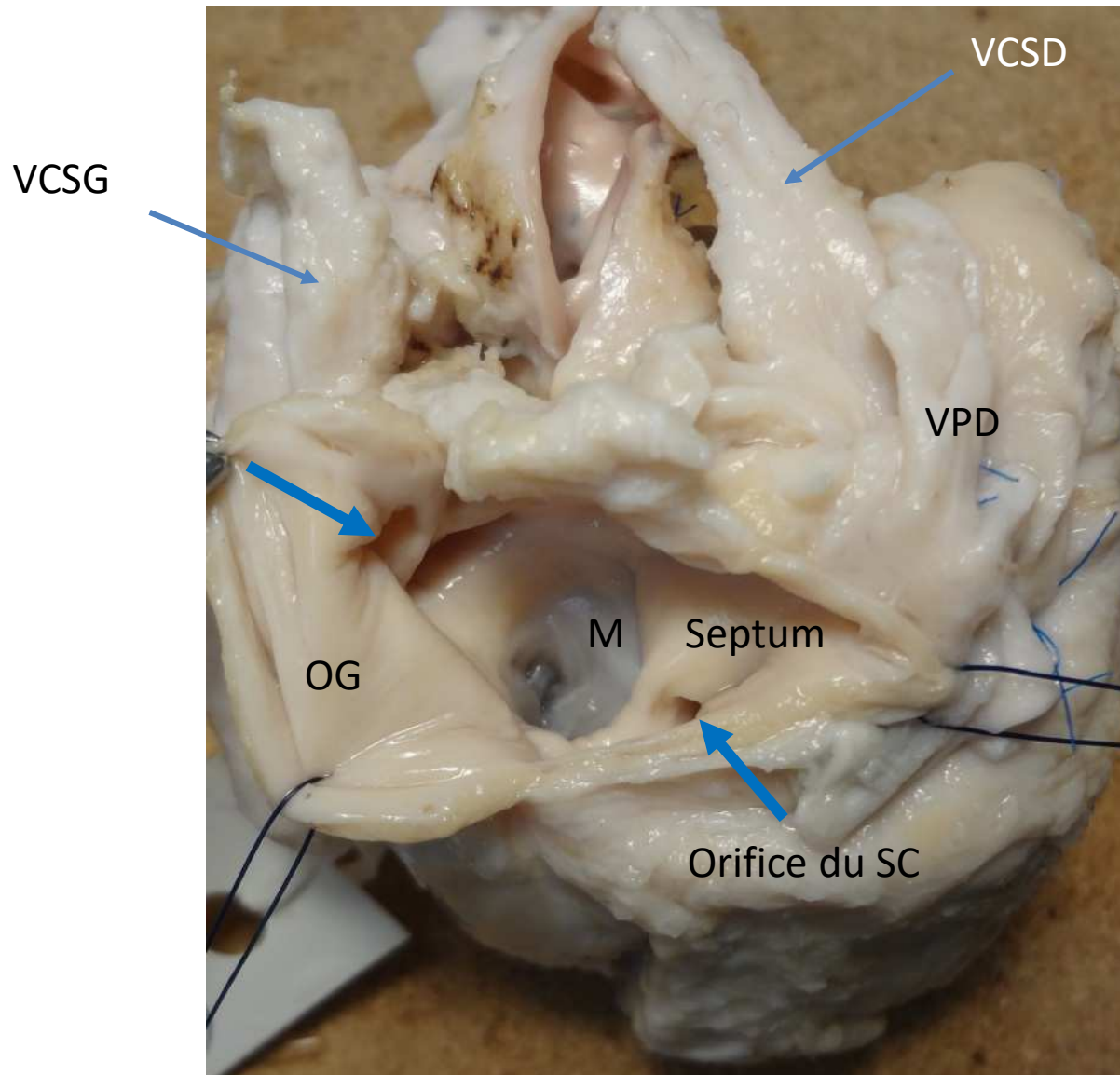
CIA type sinus coronaire



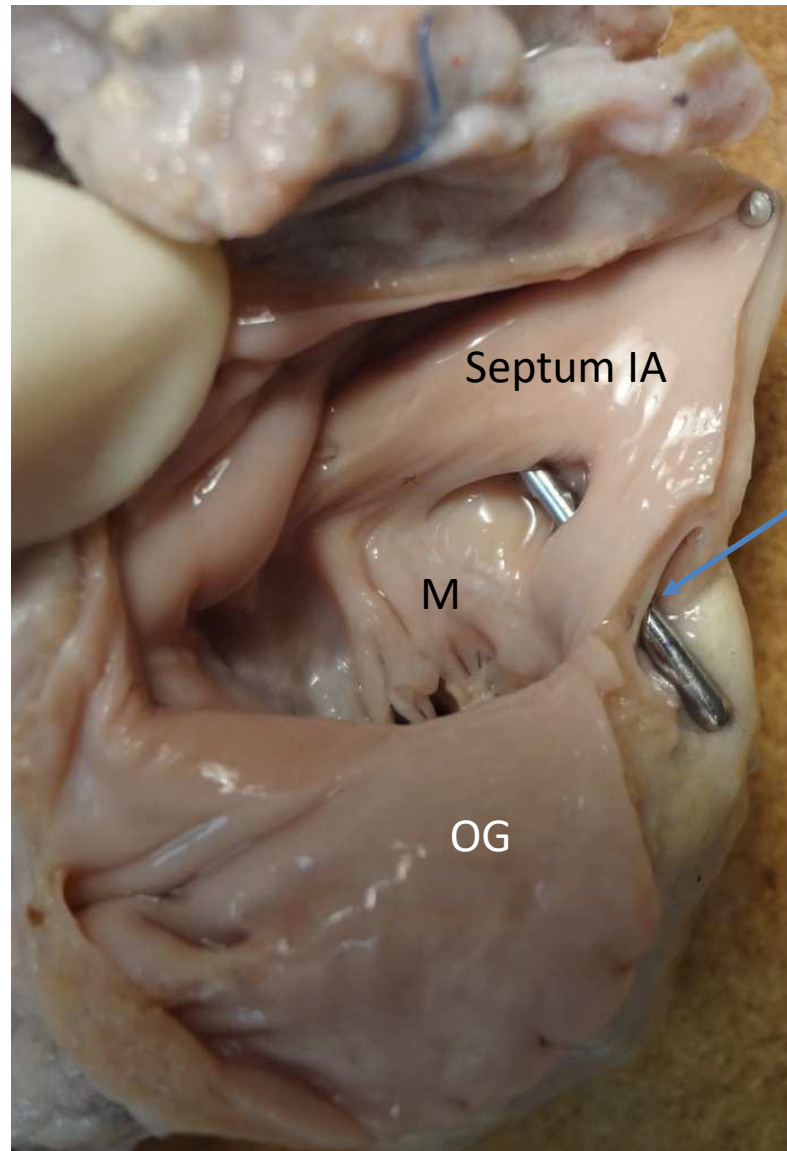
- Incorporation anormale de la corne gauche du sinus veineux dans l'oreillette gauche
- « Unroofed coronary sinus »
- Total ou partiel
- VCSG : 2/3



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

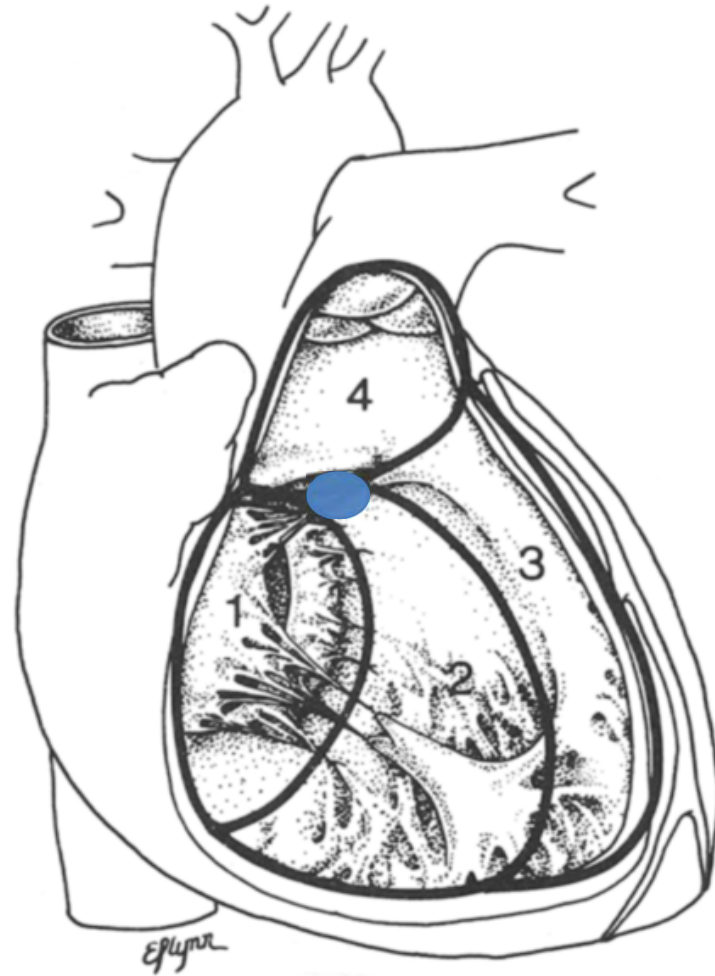
ICD-11



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

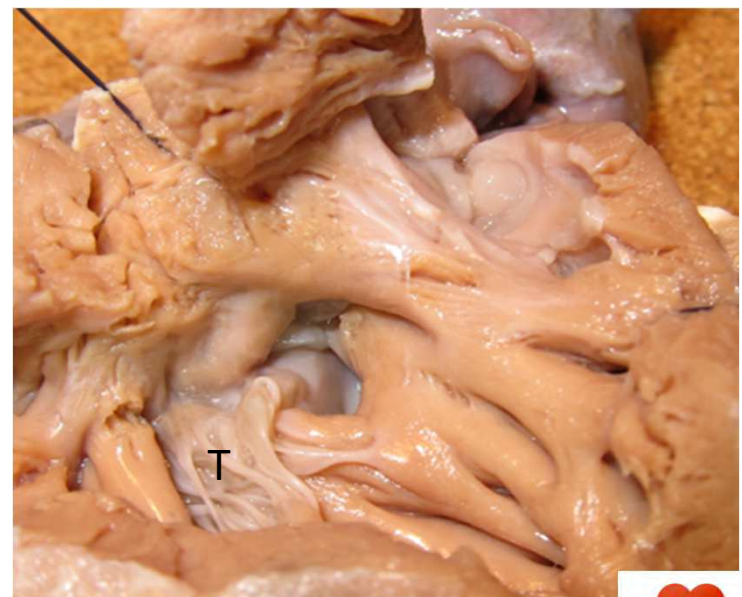
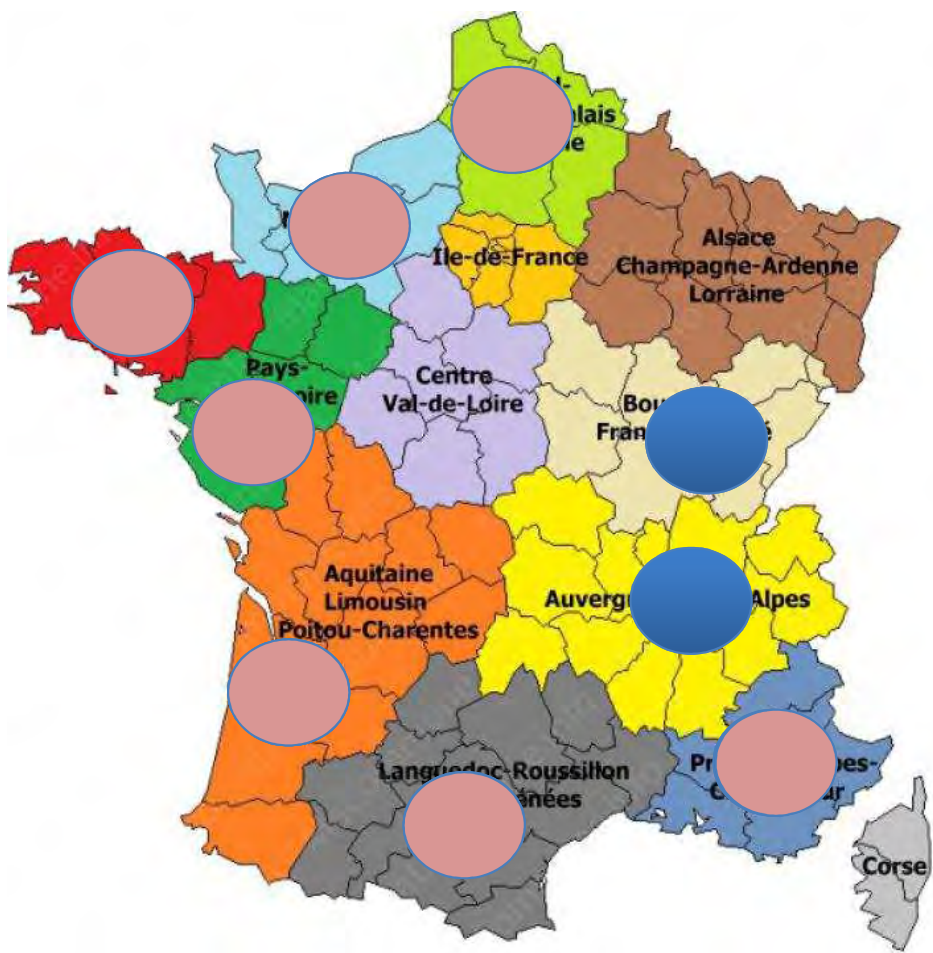


- Conoventriculaire
 - Périmembraneuse
 - Malalignement
- Conale
- Type CAV
- Musculaire

- 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*

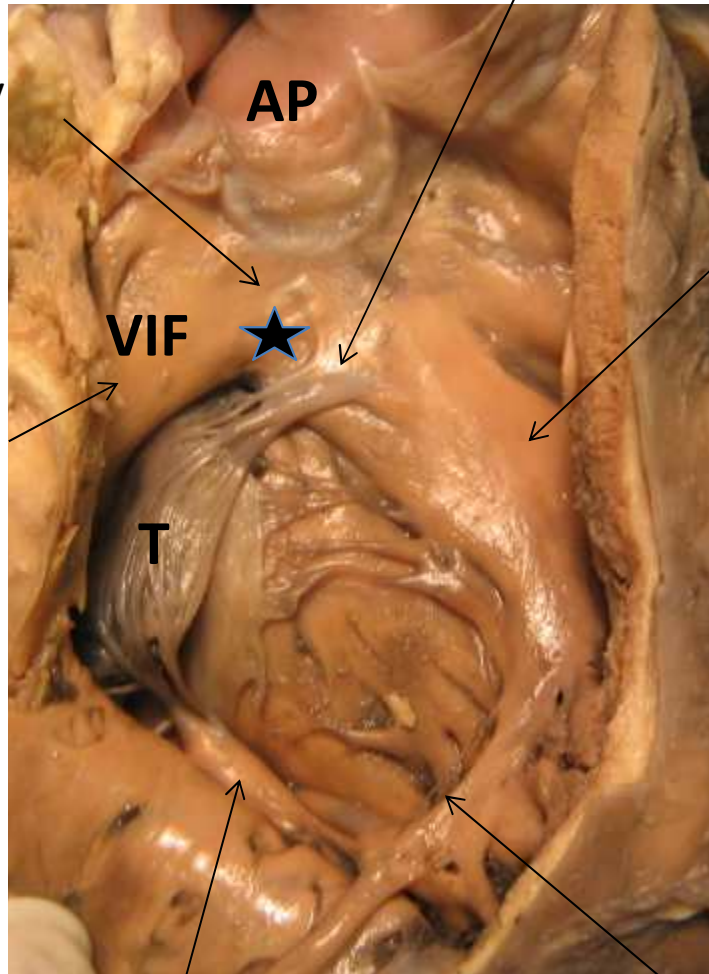
- ❑ Périmembraneuse
 - Centrale
 - Inlet
 - Outlet
 - Avec malalignement des septa interA et interV (straddling et overriding tricuspide)
- ❑ Muscular
 - Inlet
 - Outlet
 - Trabéculée apicale
- ❑ Juxta-artérielle, doubly committed

The 4 main anatomic types of VSDs

Papillary muscle of the conus (Lancisi)

Subpulmonary conus

AP



Ventriculo-infundibular fold

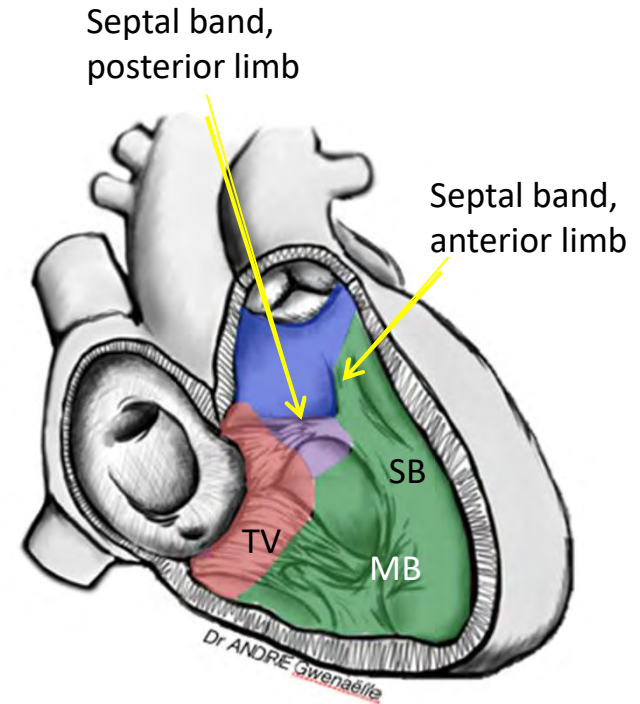
VIF

T

Anterior papillary muscle of the TV

Septal band

Moderator band



VSD classification (ICD-11) :

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

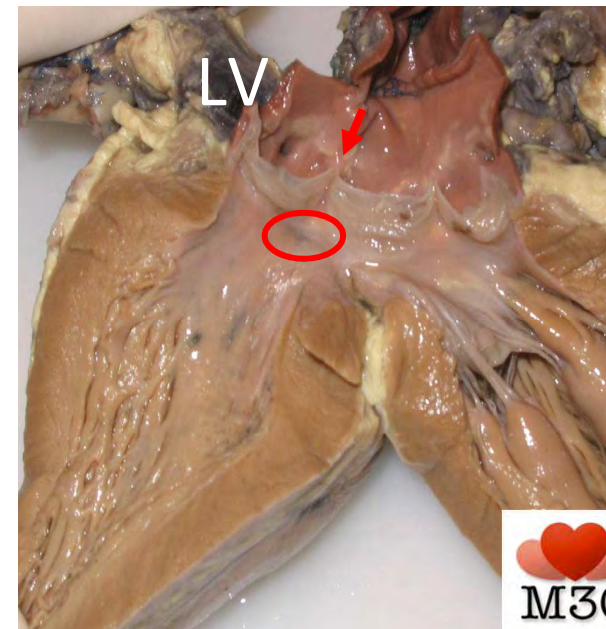
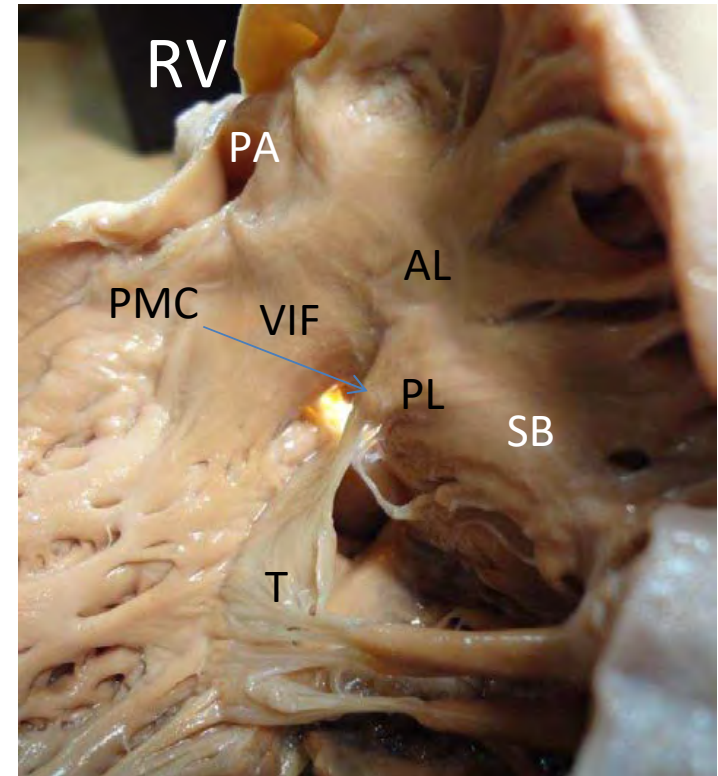
<i>Type de defect</i>		<i>Continuité fibreuse</i>	<i>Origine embryologique</i>	<i>Stade du dévpt cardiaque</i>	
CENTRALES PERIMBRANEUSES	Au niveau du septum membraneux Pas de malalignement septo-aortique		OUI (feuillet septal tric/Ao)	Formation du septum mbraneux (bourgeons endoc du canal AV)	Vie foetale
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
MUSCULAIRES	CIV trabéculées		NON	Compaction du myocarde CIV primitive	Early looping
	Foramen bulbo-ventriculaire (VU à double entrée, atrésie tricuspide)				



CIV périmembraneuses centrales

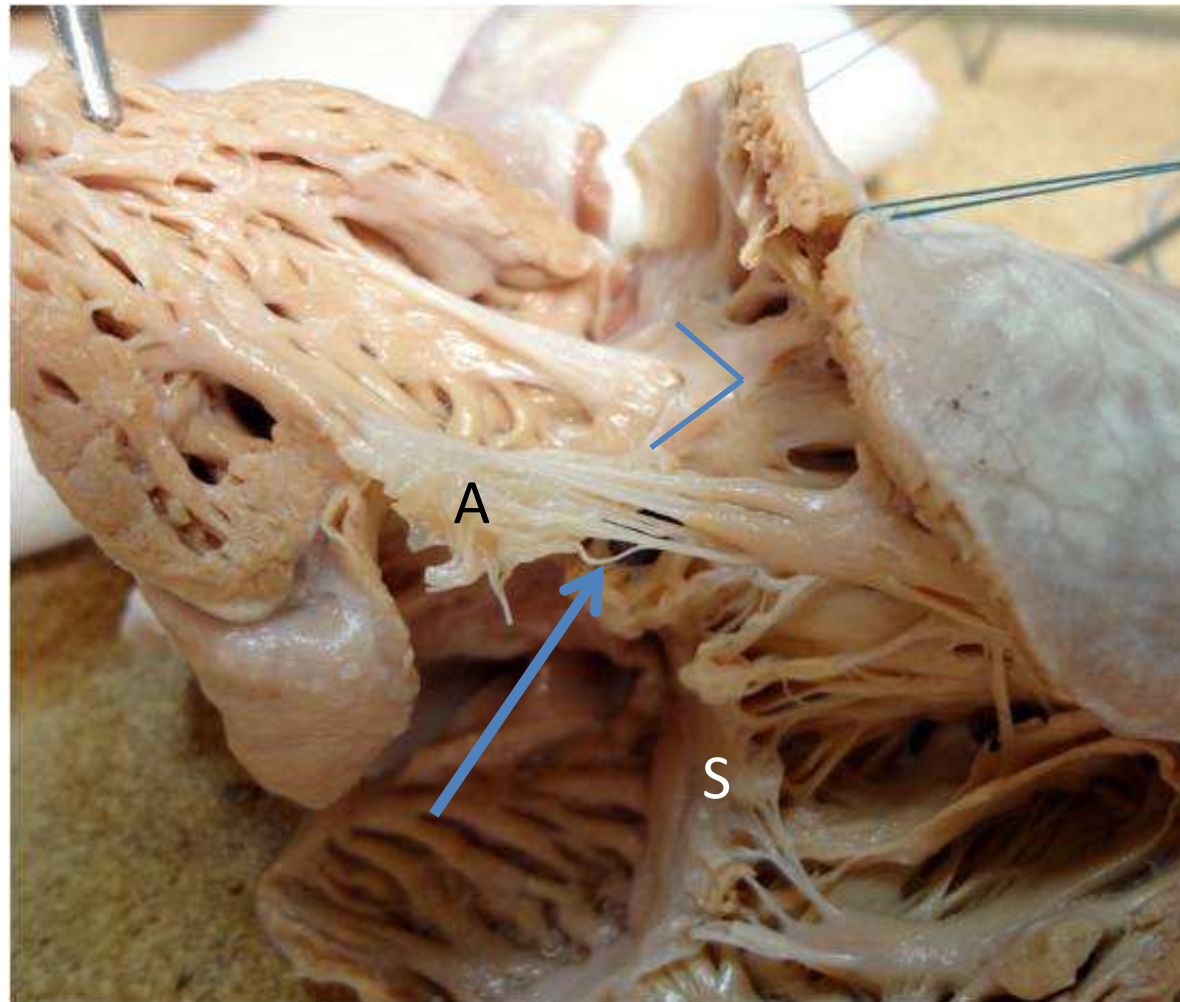
Caractéristiques anatomiques

- ❑ 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



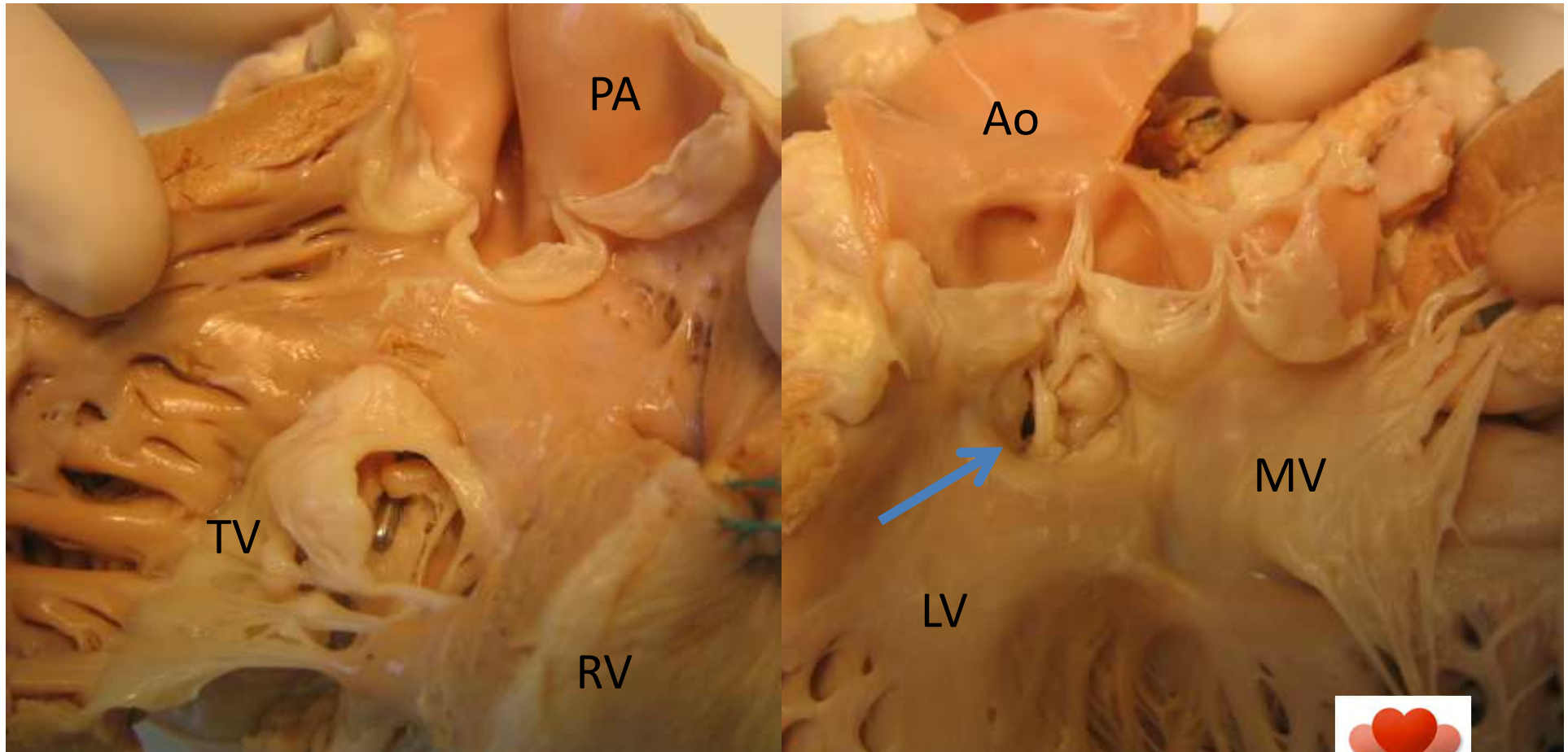
CIV périmembraneuse centrale

Caractéristiques anatomiques

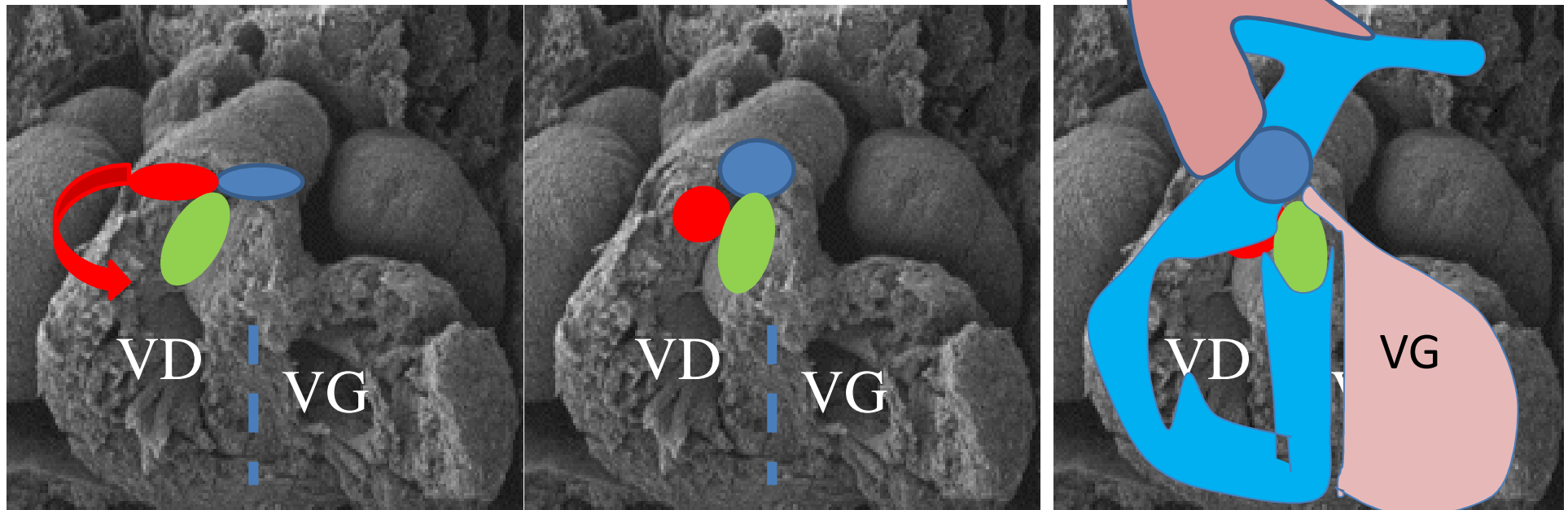


CIV périmembraneuse centrale

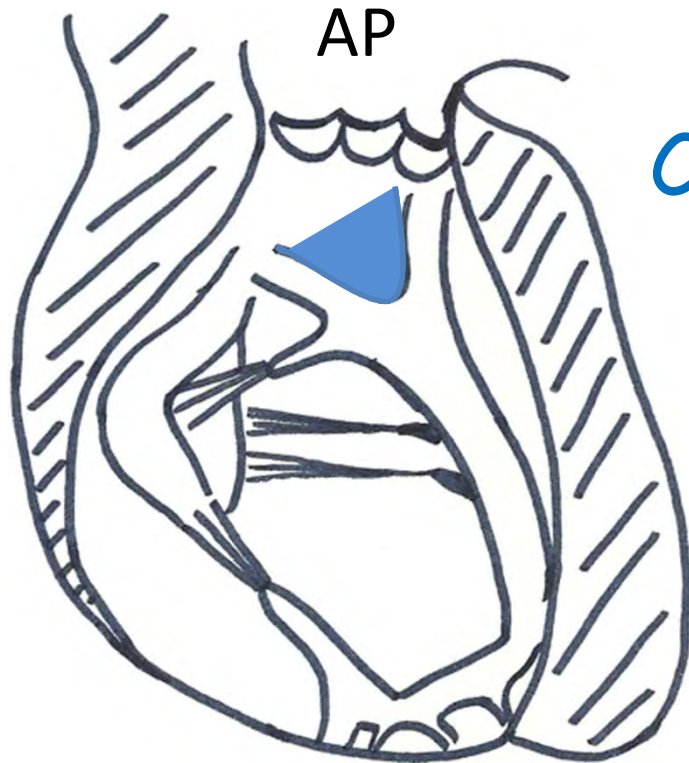
Caractéristiques anatomiques



Formation du septum conal

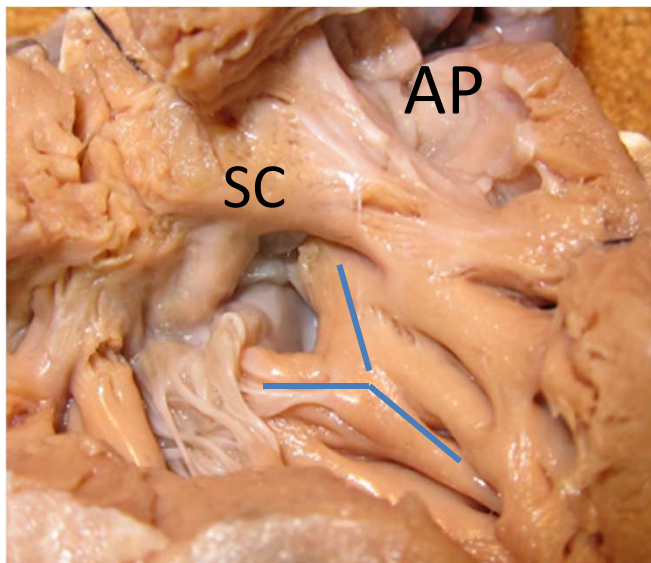


Transfert de la valve aortique vers la valve mitrale
Rotation et wedging



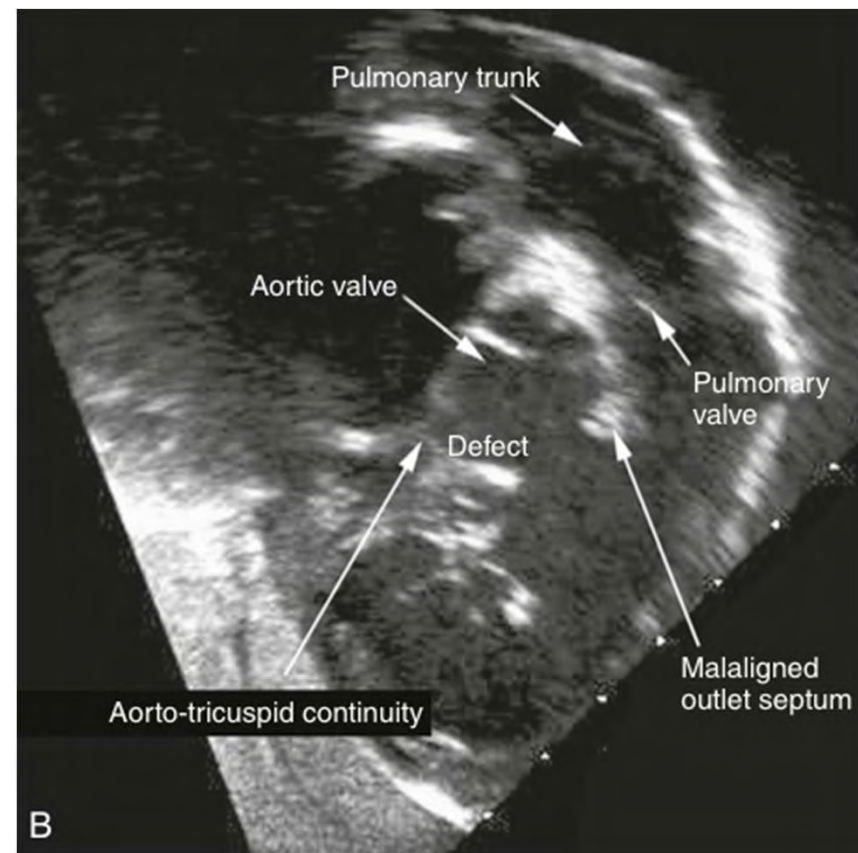
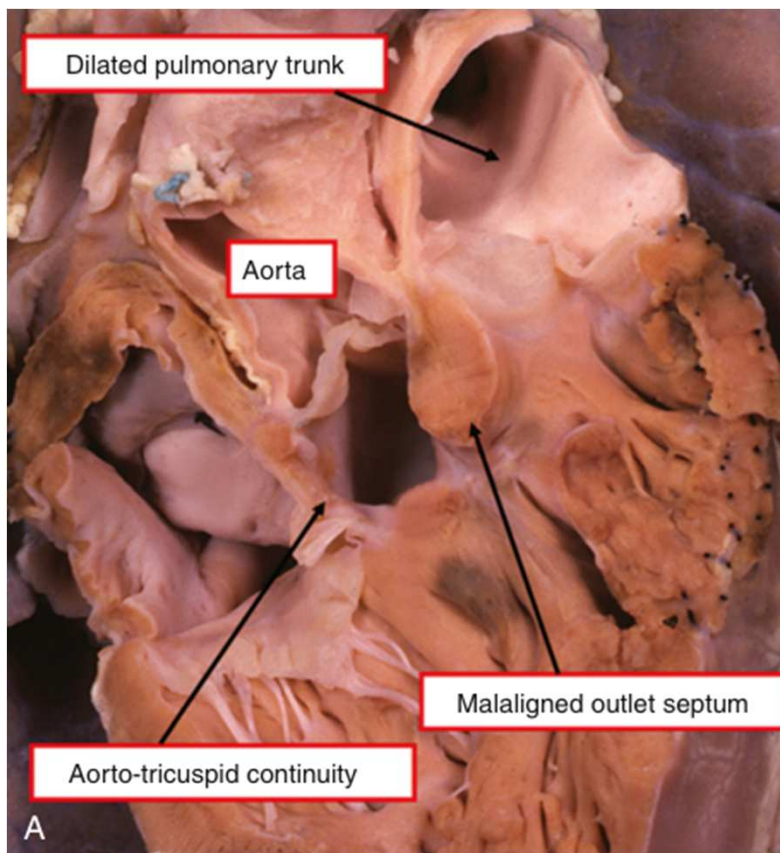
CIV de la voie d'éjection Caractéristiques anatomiques

- ❑ 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 +++



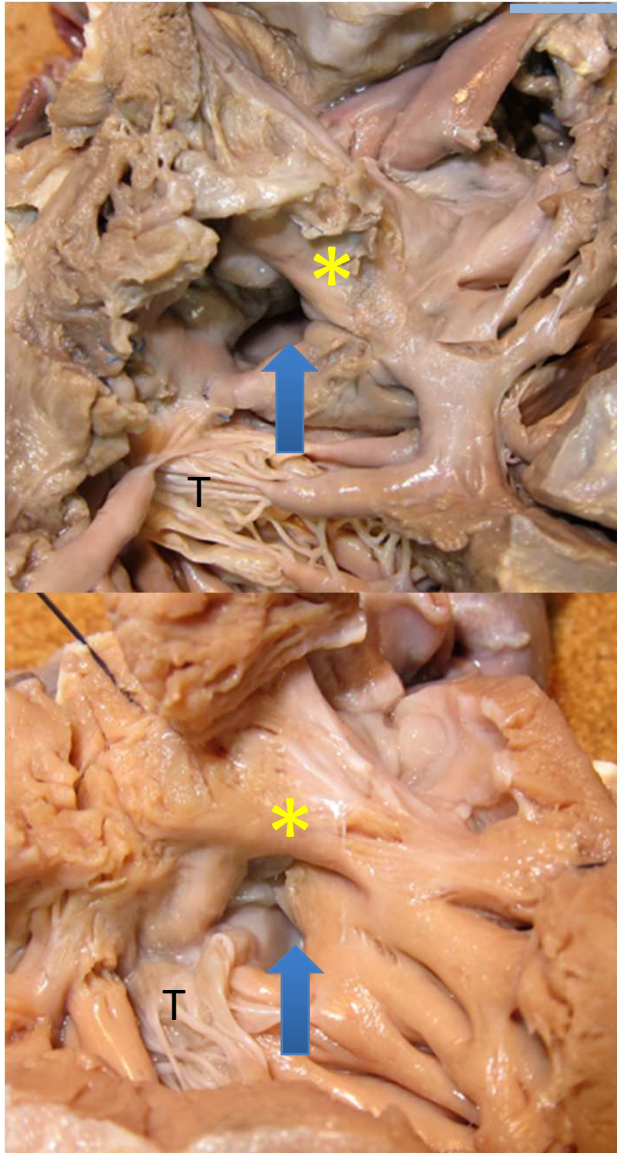
CIV de la voie d'éjection, par malalignement

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



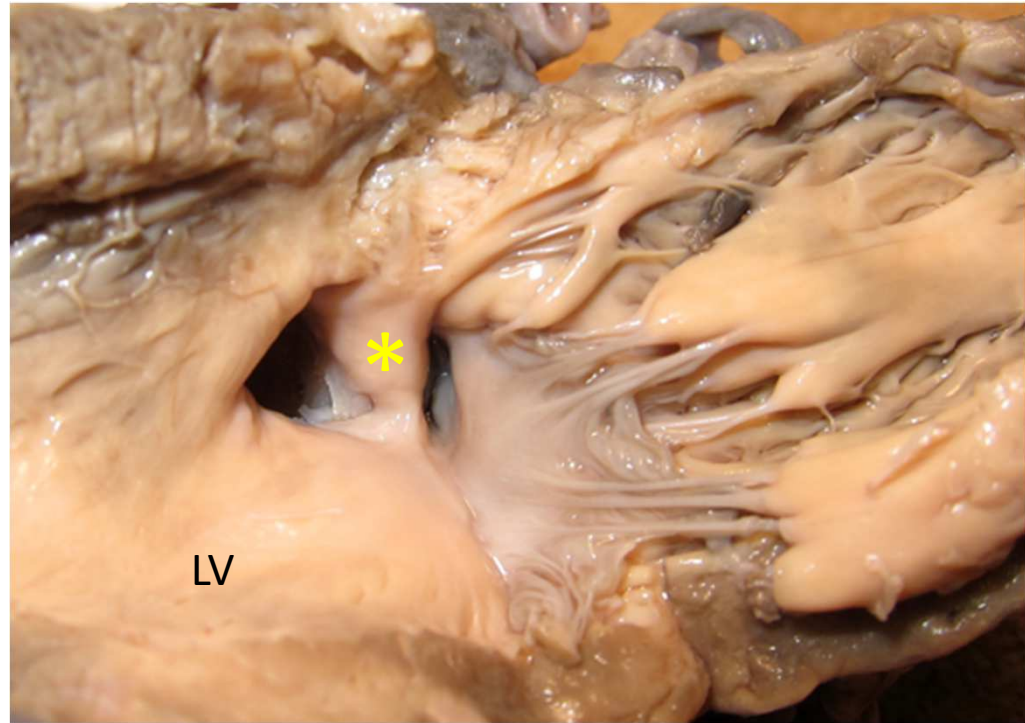
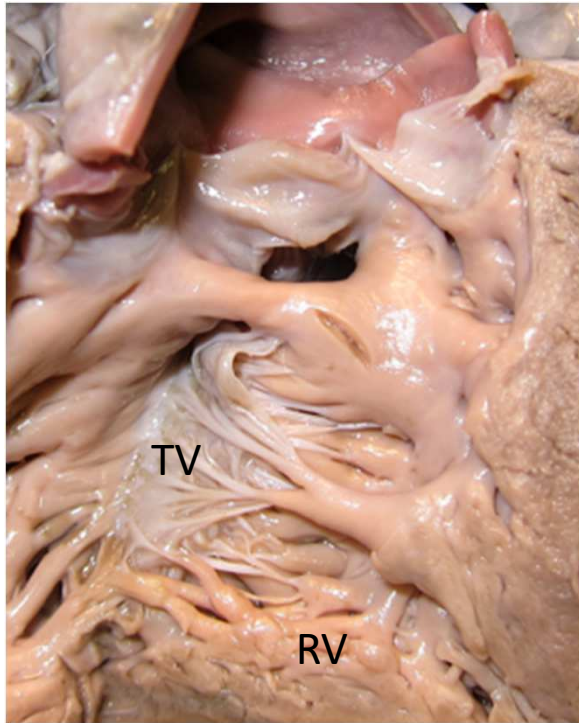
CIV de l'outlet par malalignement

Malalignement antérieur



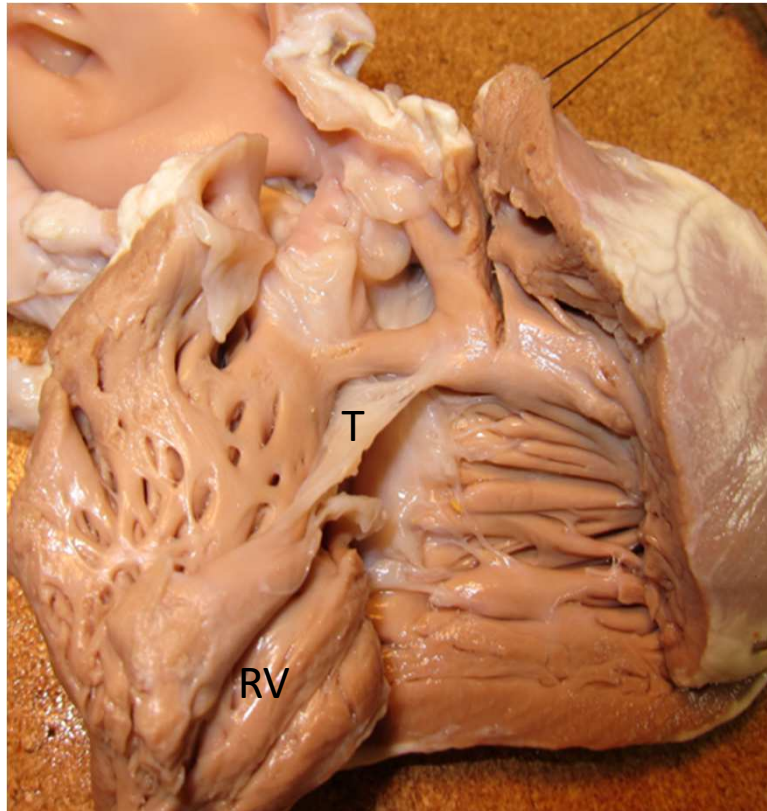
- Entre les deux branches de la bande septale
- Sans continuité fibreuse tric-Ao (bords entièrement musculaires)
- Ou avec continuité fibreuse entre :
 - La valve aortique
 - Et le feuillet *antérieur* de la tricuspide

CIV de la voie d'éjection par malalignement Malalignement postérieur

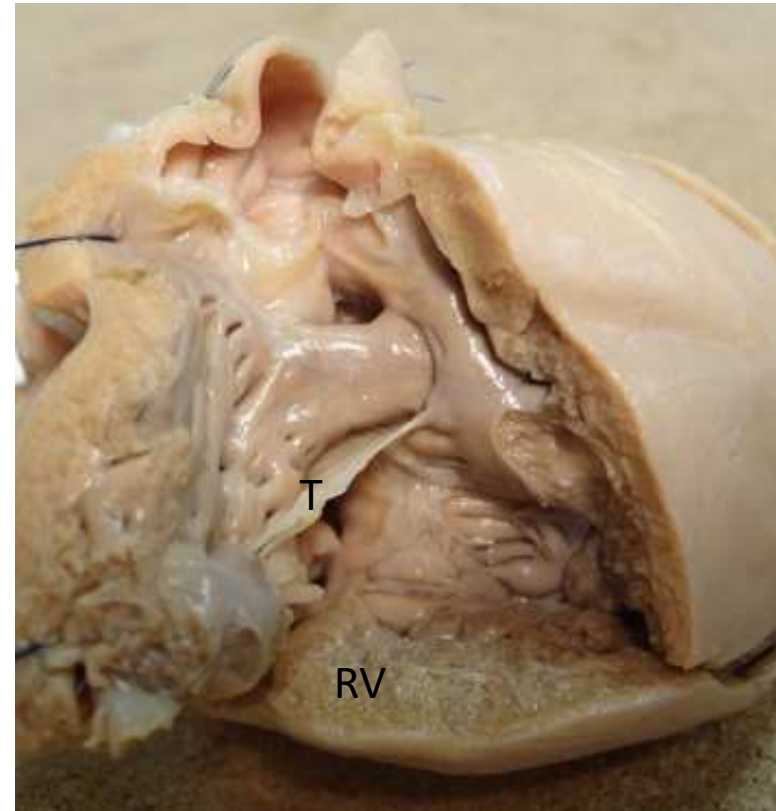


- Entre les deux branches de la bande septale
- Pas de continuité musculaire
- Associée à CoA, IAA

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

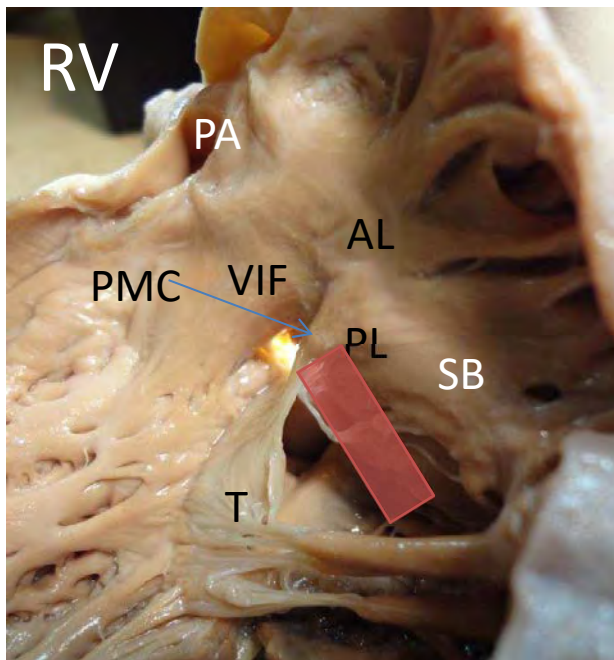


Continuité fibreuse entre valve Ao et valve pulmonaire

CIV d'admission

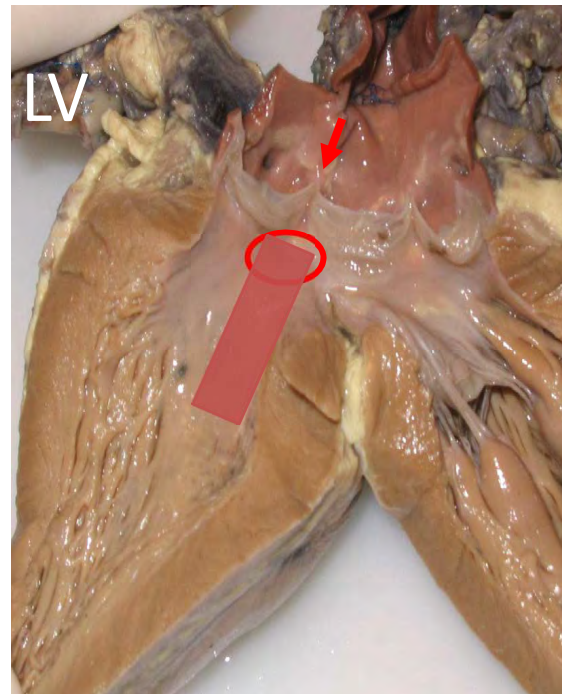
Le septum d'admission : mythe ou réalité ?

Ventricule droit

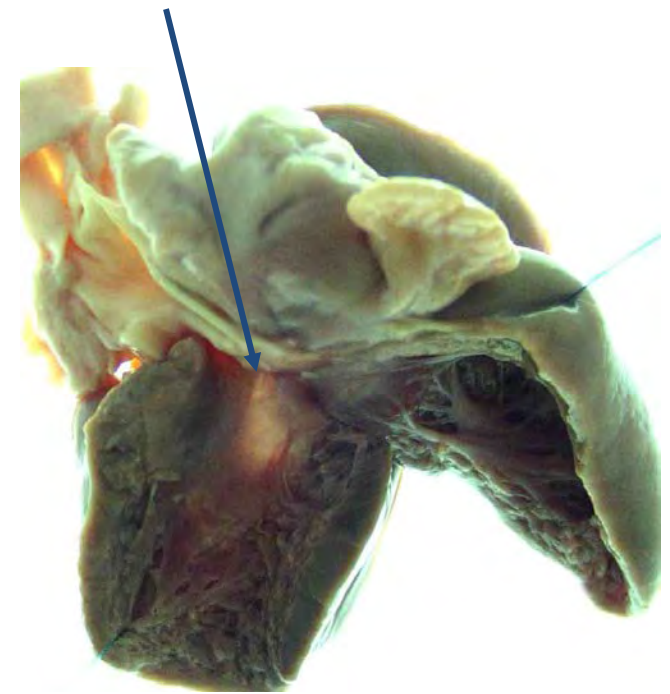


« Sur toute la hauteur du feuillet septal de la tricuspide »

Ventricule gauche

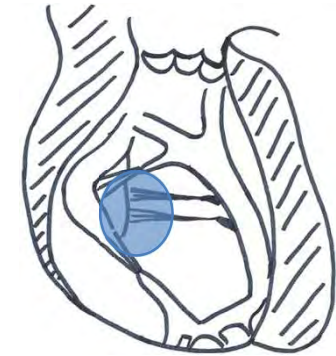


Partie postéro-inférieure du septum, sur toute la hauteur du feuillet mitral antérieur



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



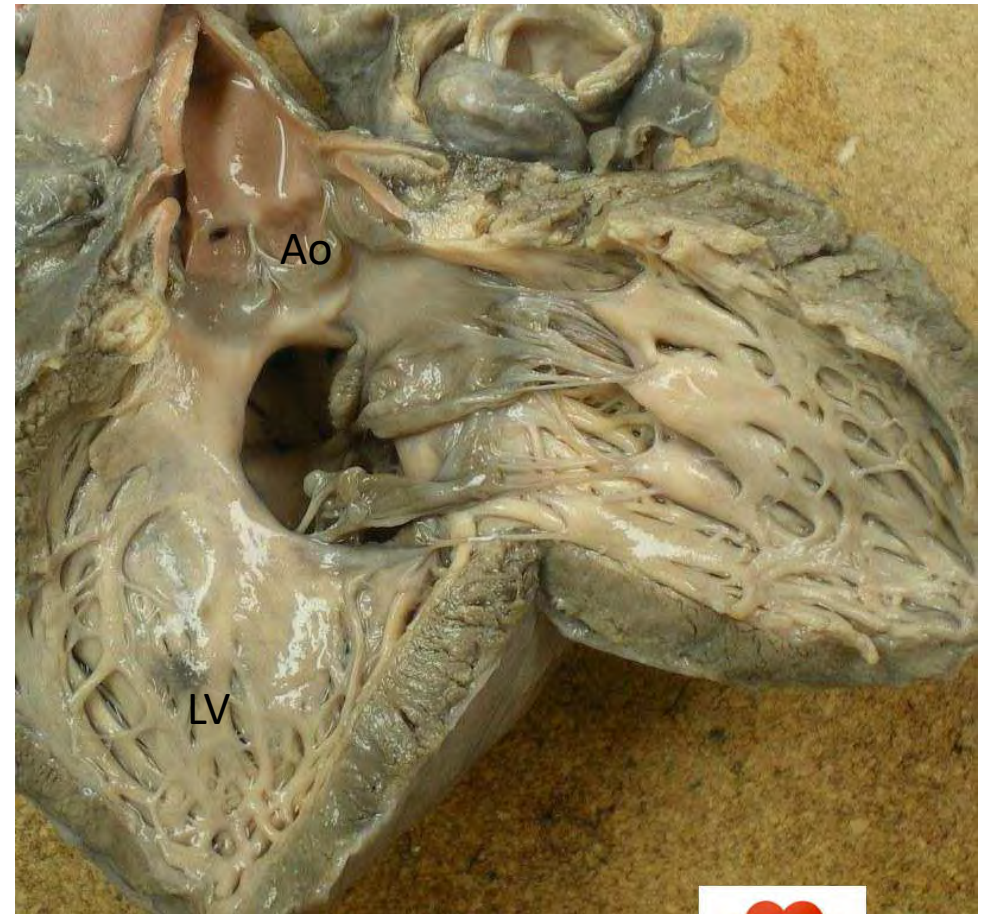
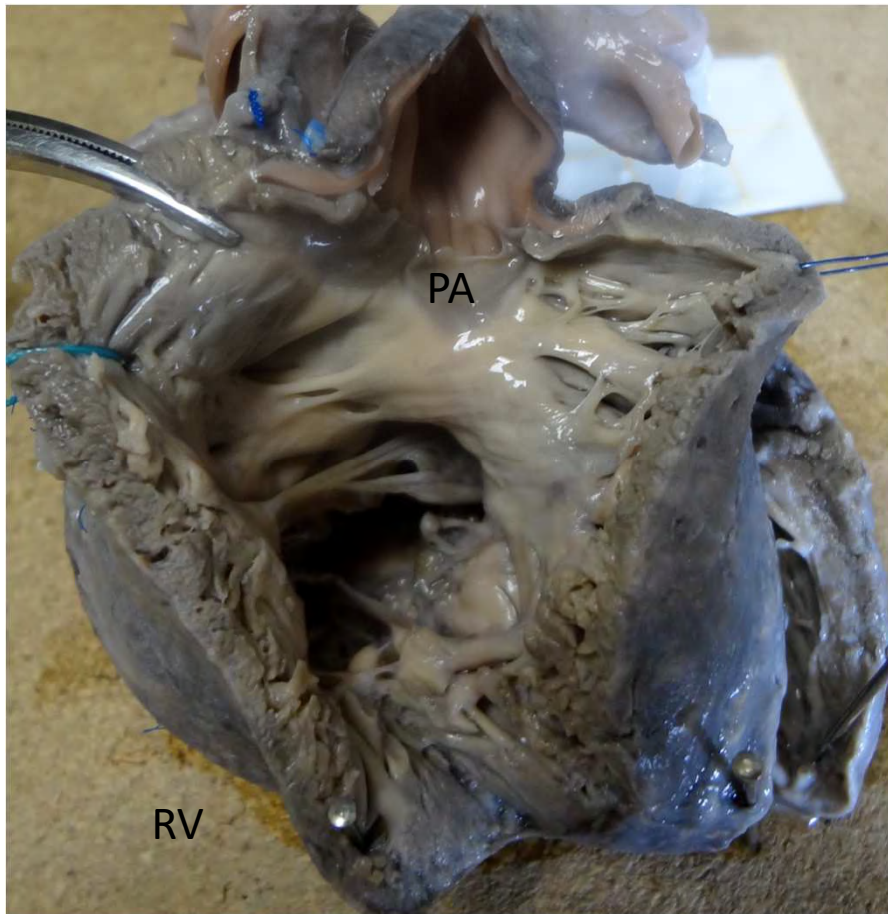
Overriding et straddling
de la tricuspide

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

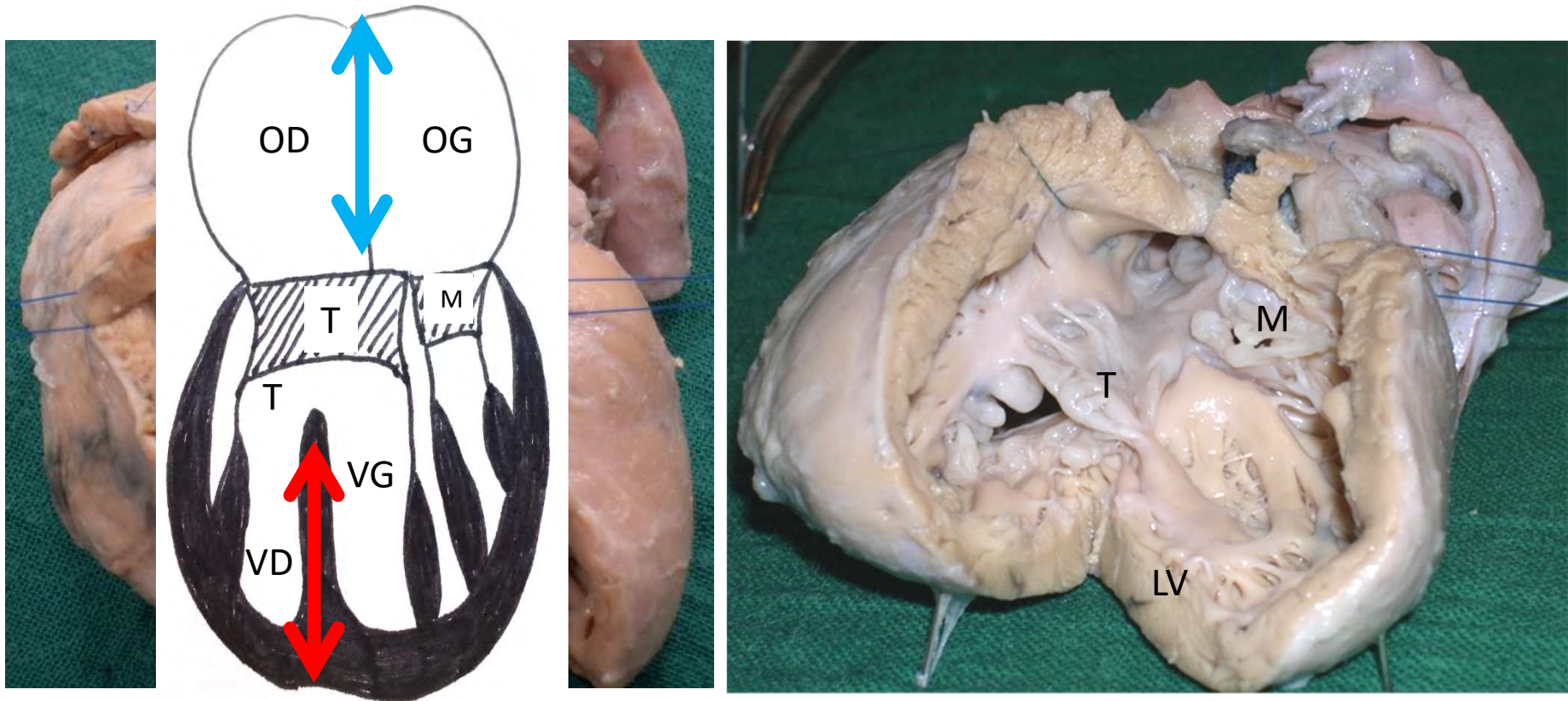


Jonction AV commune
Alignement des VAV

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



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

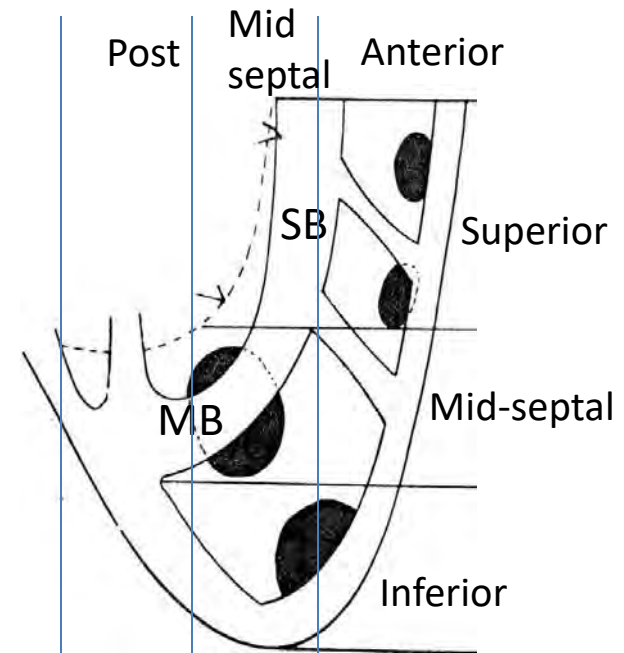


Continuité fibreuse mitro-tricuspide

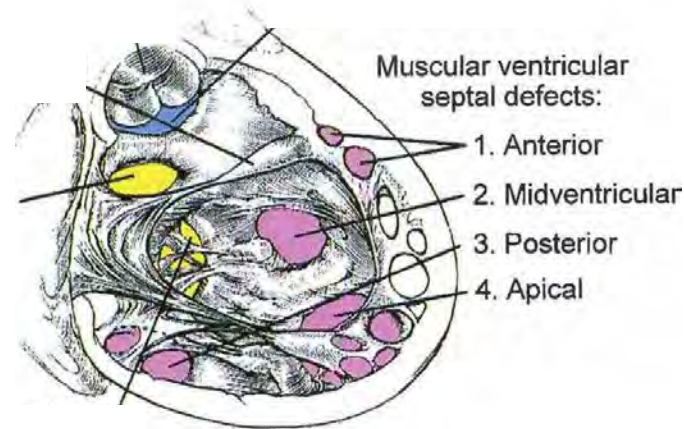
Malalignement des septa interauriculaire et interventriculaire

CIV musculaires 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)

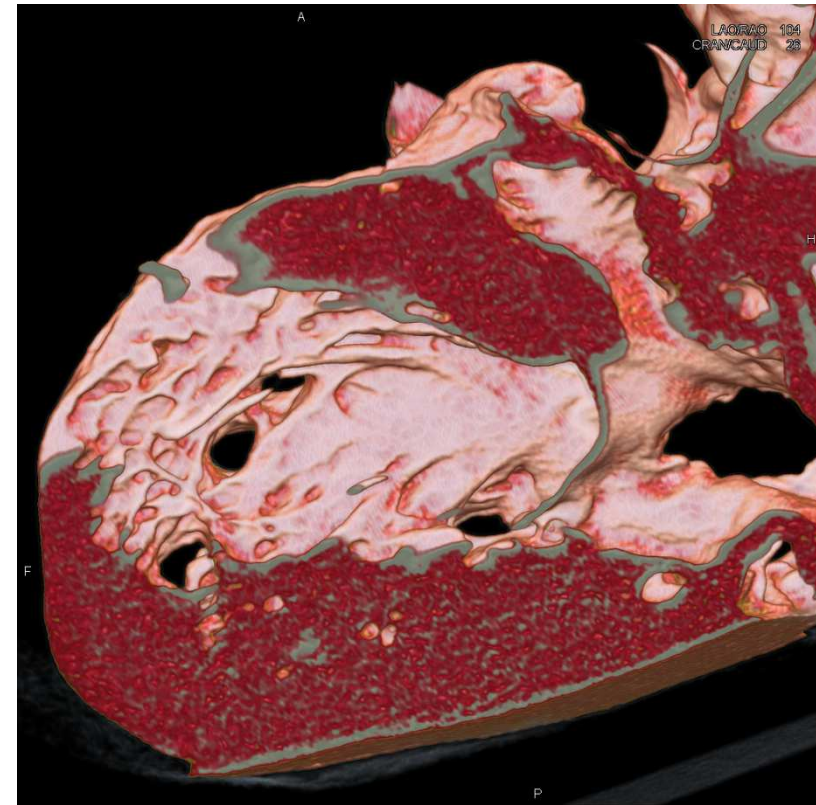
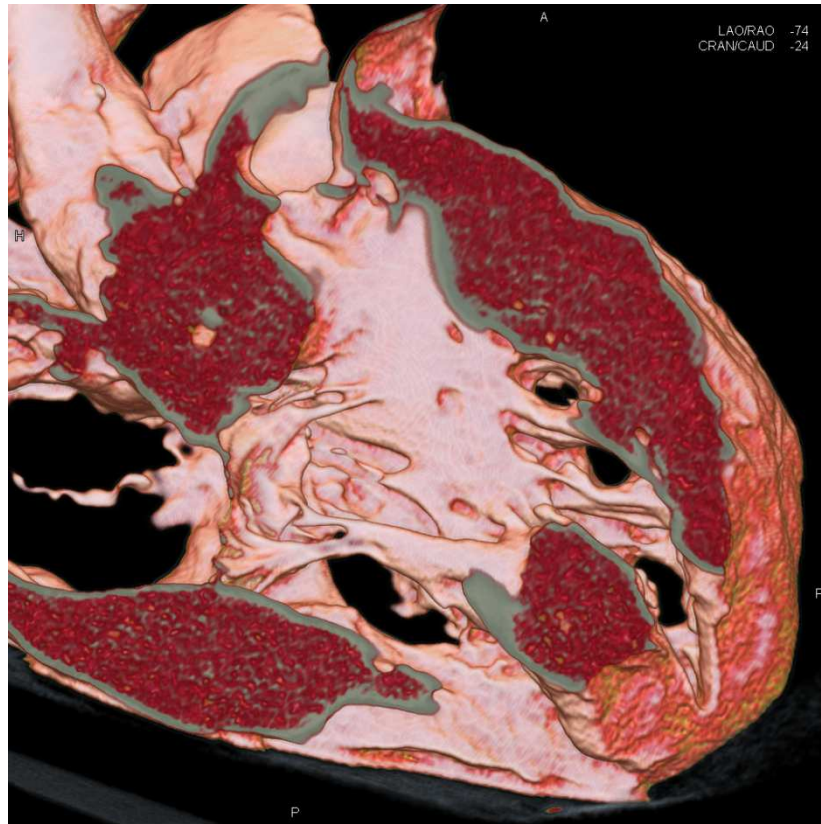


Lacour-Gayet et al. Arch Mal Cœur 1986



Jacobs JP et al. Ann Thorac Surg 2000

CIV musculaires

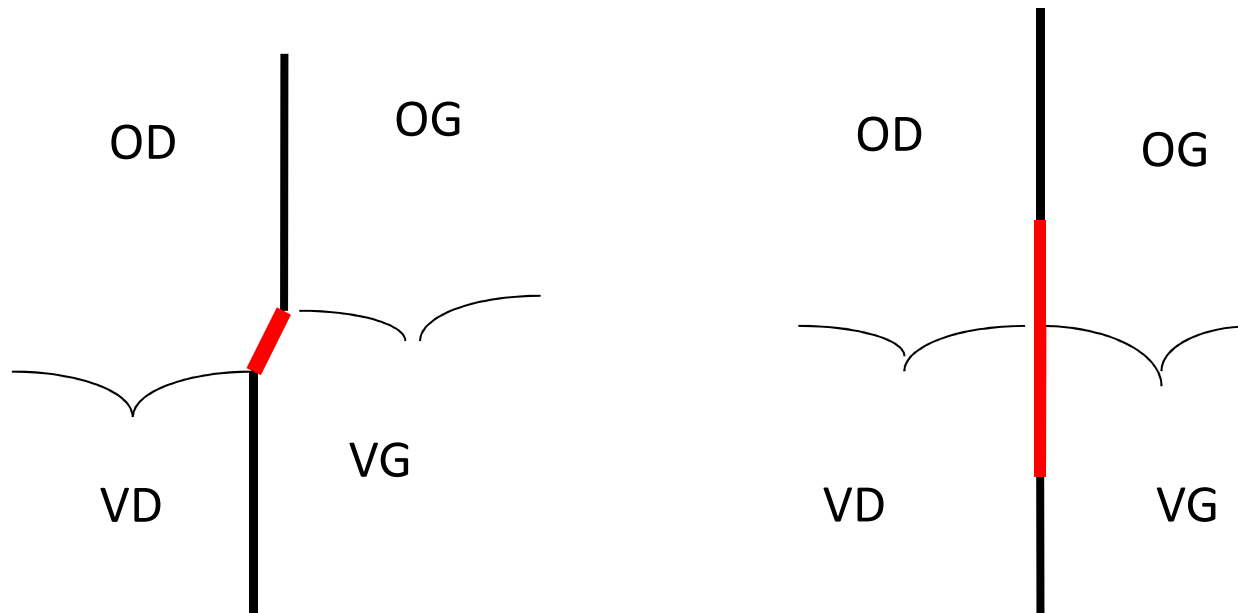


Dans le septum trabéculé,
bords entièrement musculaires

Les CAV



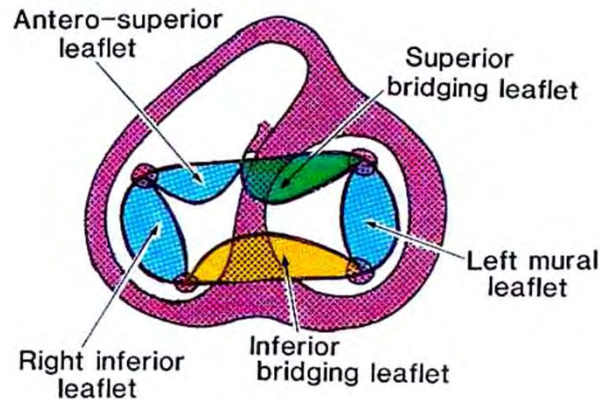
Le CAV: Jonction auriculo-ventriculaire commune



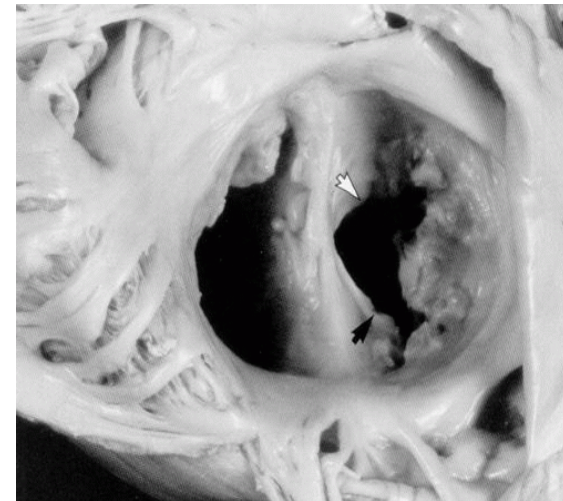
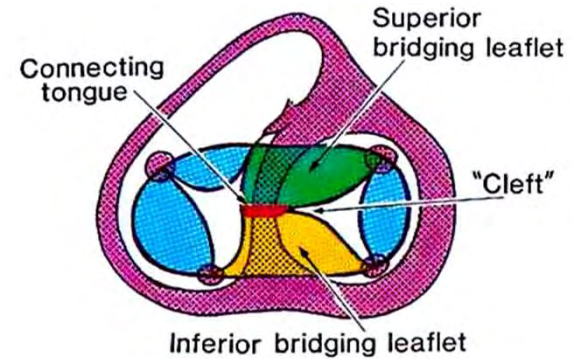
Date

CAV = jonction AV commune

Un seul anneau valvulaire

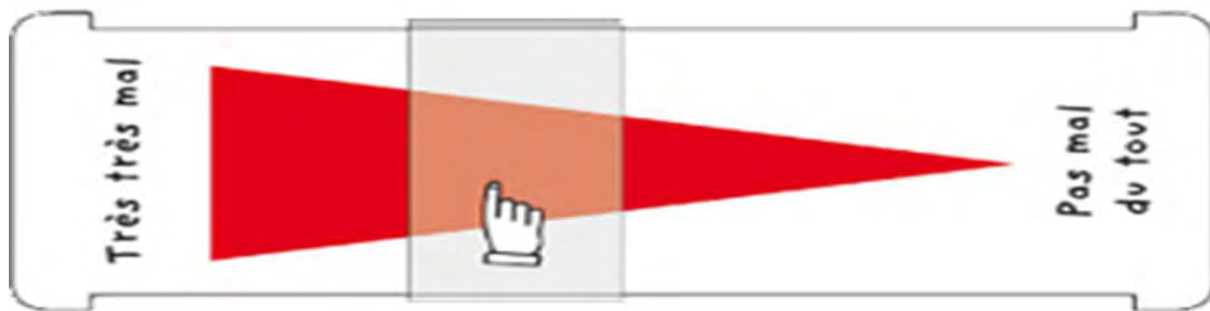
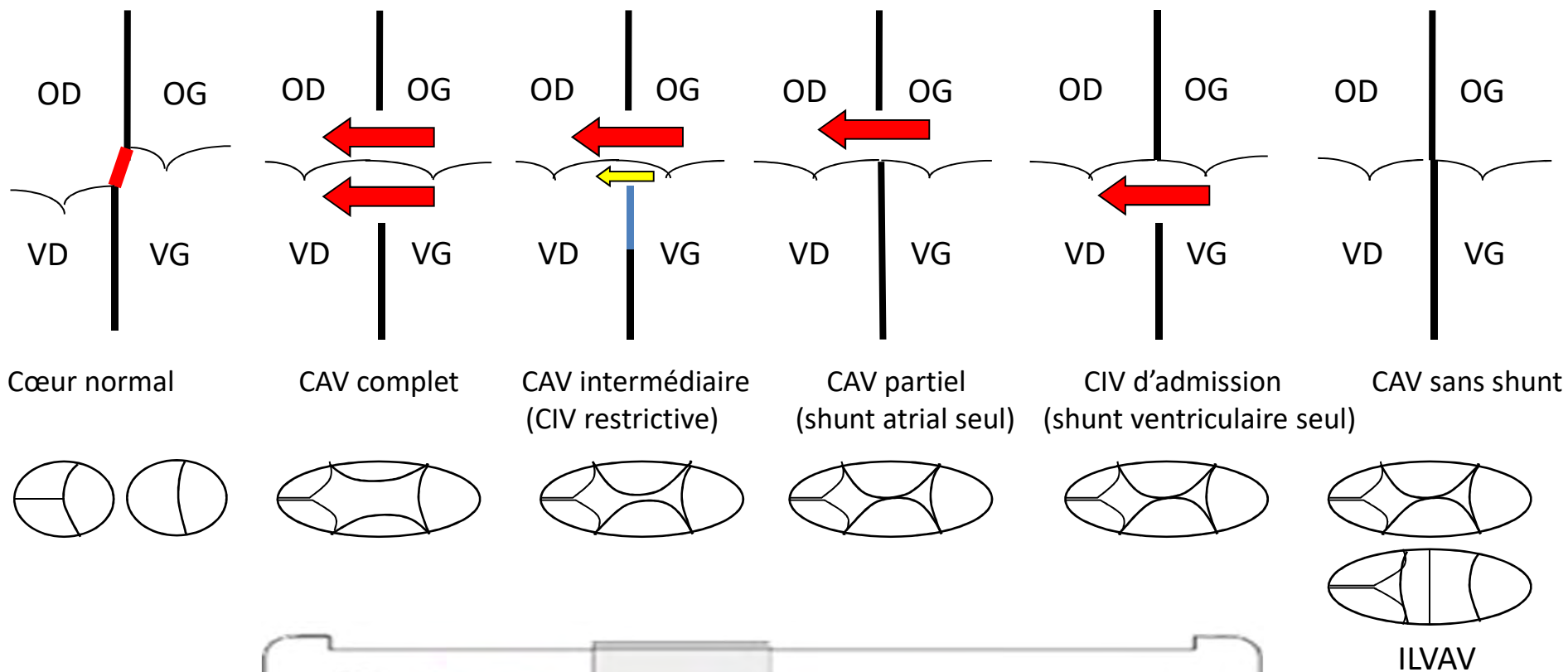


1 seul orifice
CAV complet

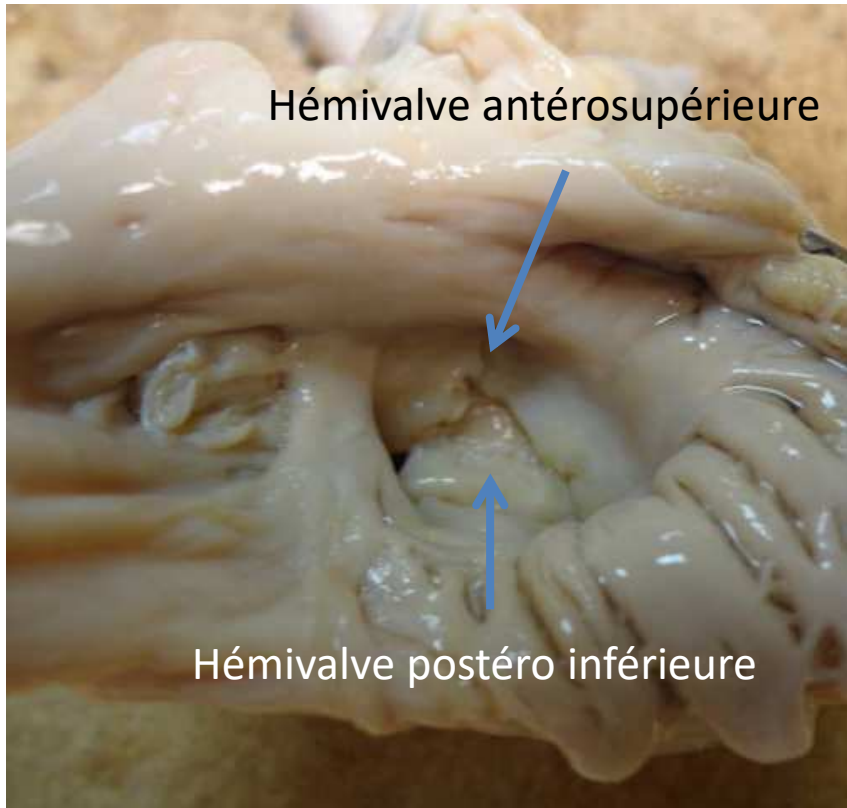


2 orifices
CAV partiel

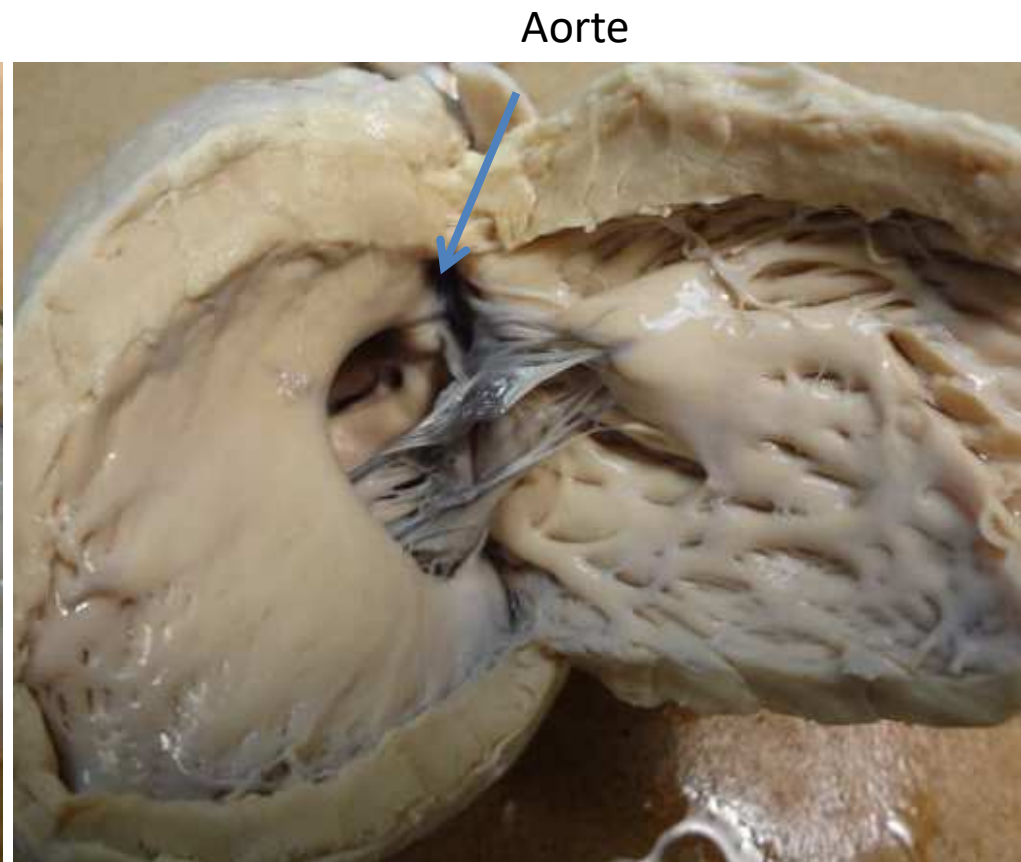
CAV = formes anatomiques



CAV complet



Oreillette droite

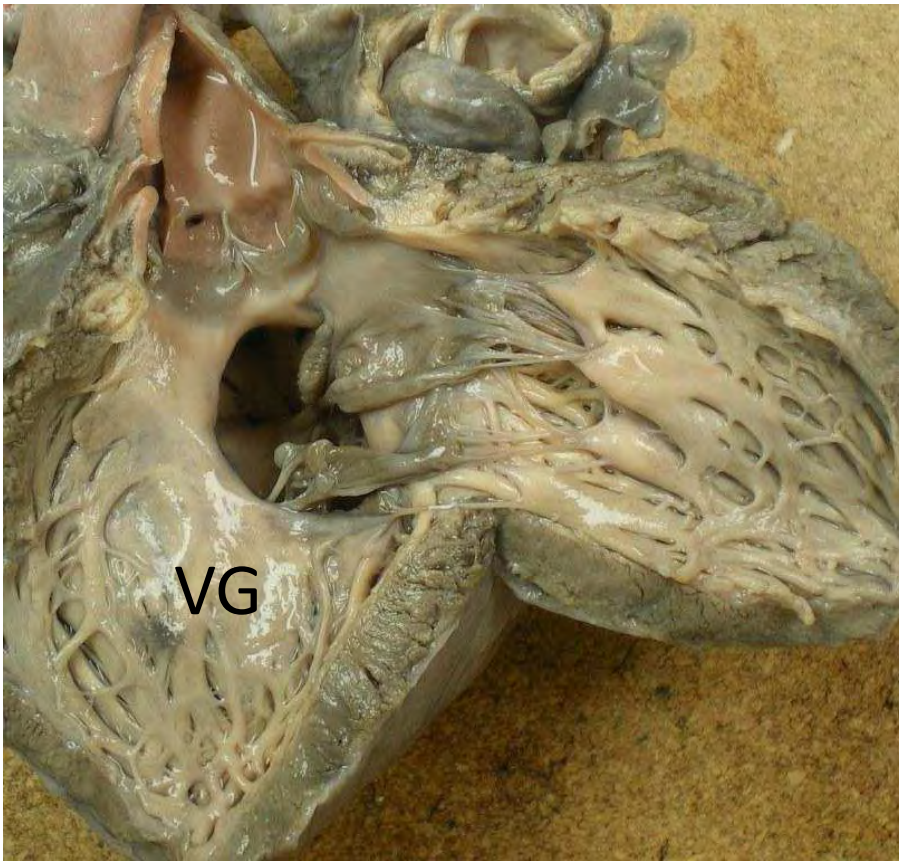


Ventricule gauche

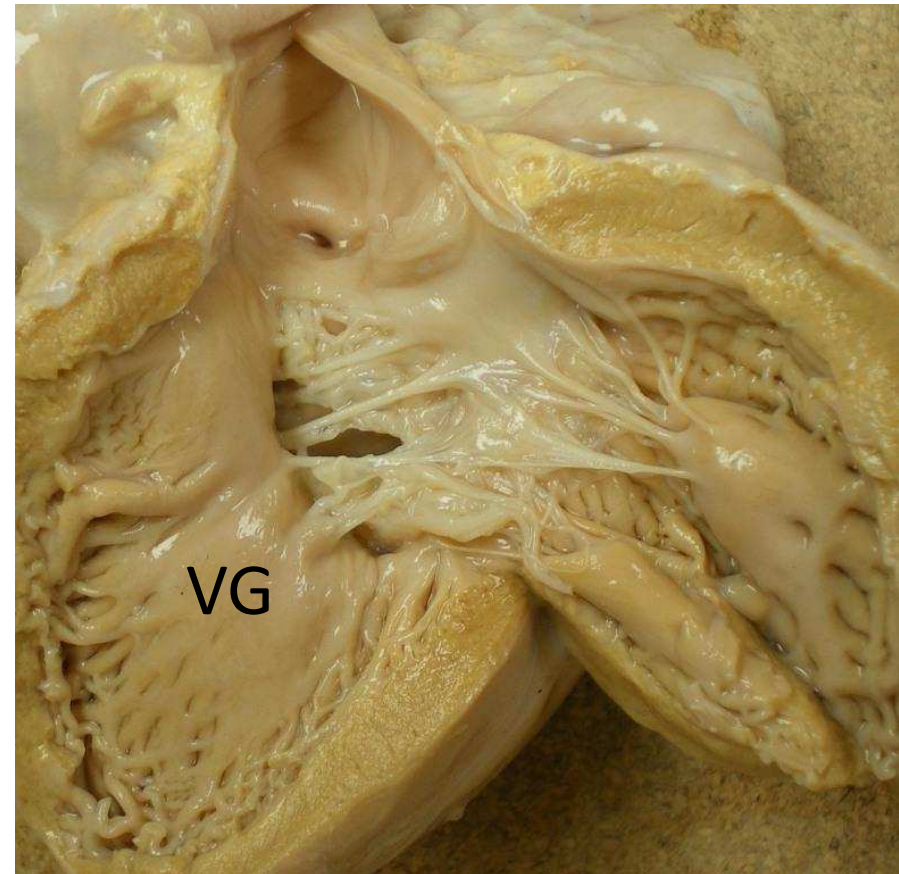
CAVC : les 3 types de Rastelli = attaches de l'hémivalve antérieure

- 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

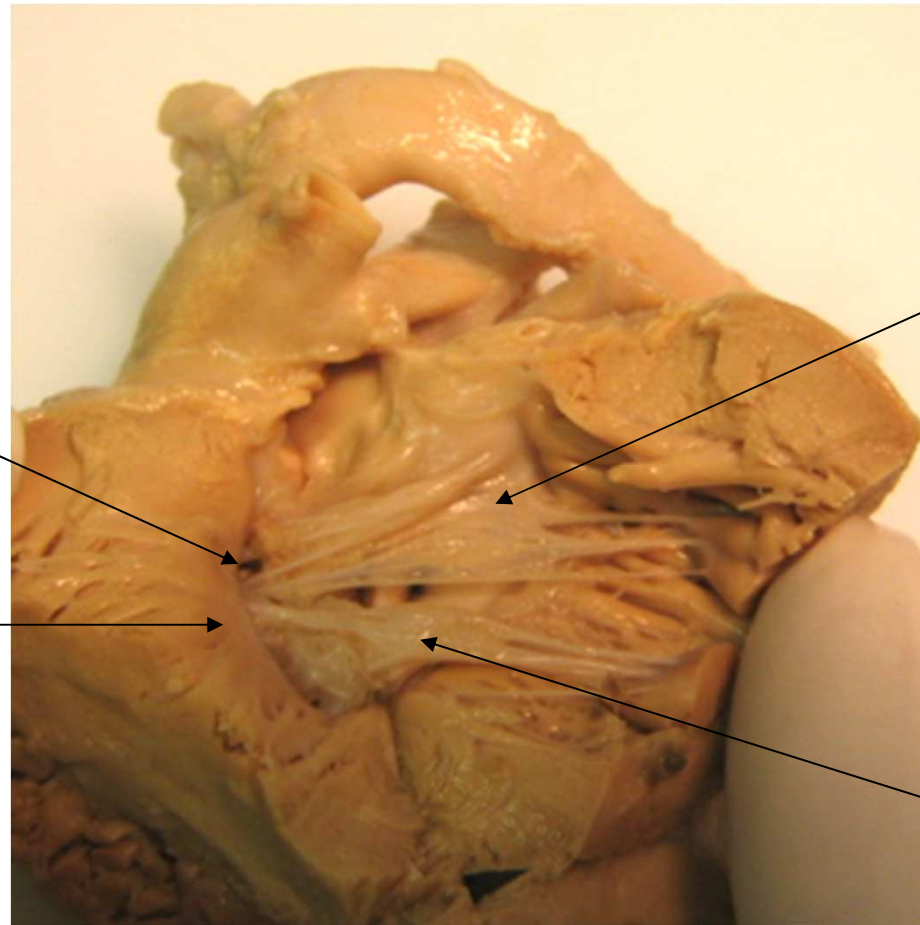


Type A

CAV « intermédiaire »

CIV
résiduelle

Aspect
« scooped-out »
du septum IV

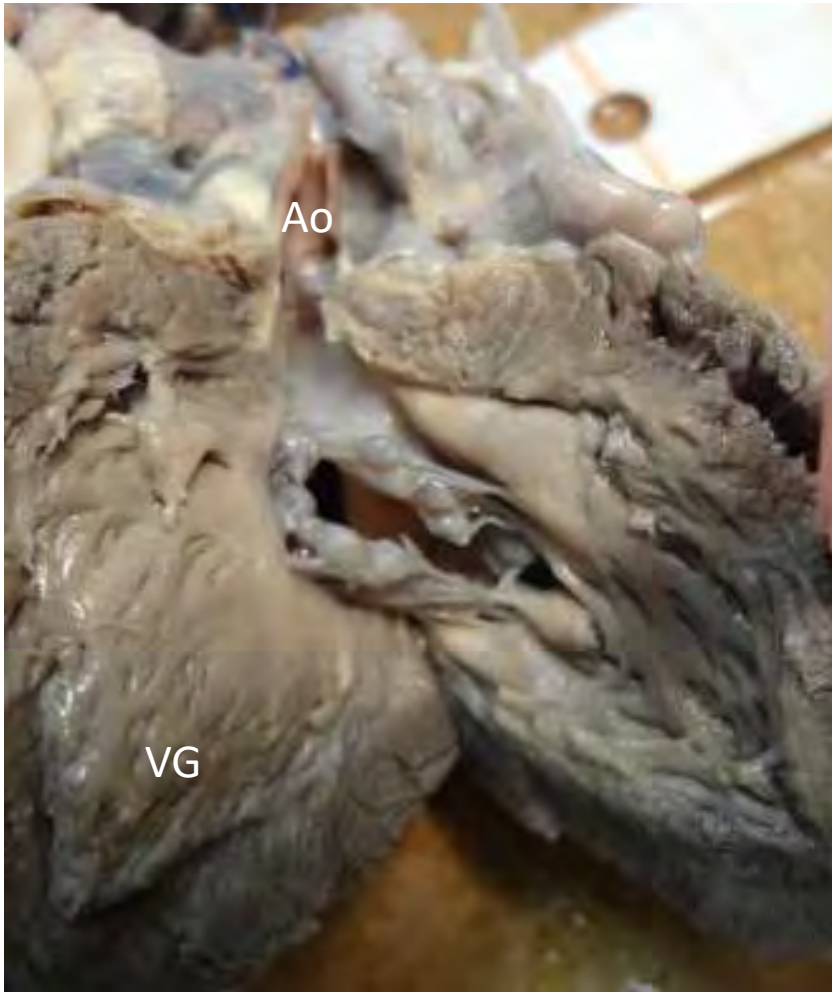


Hémivalve
antérosupérieure

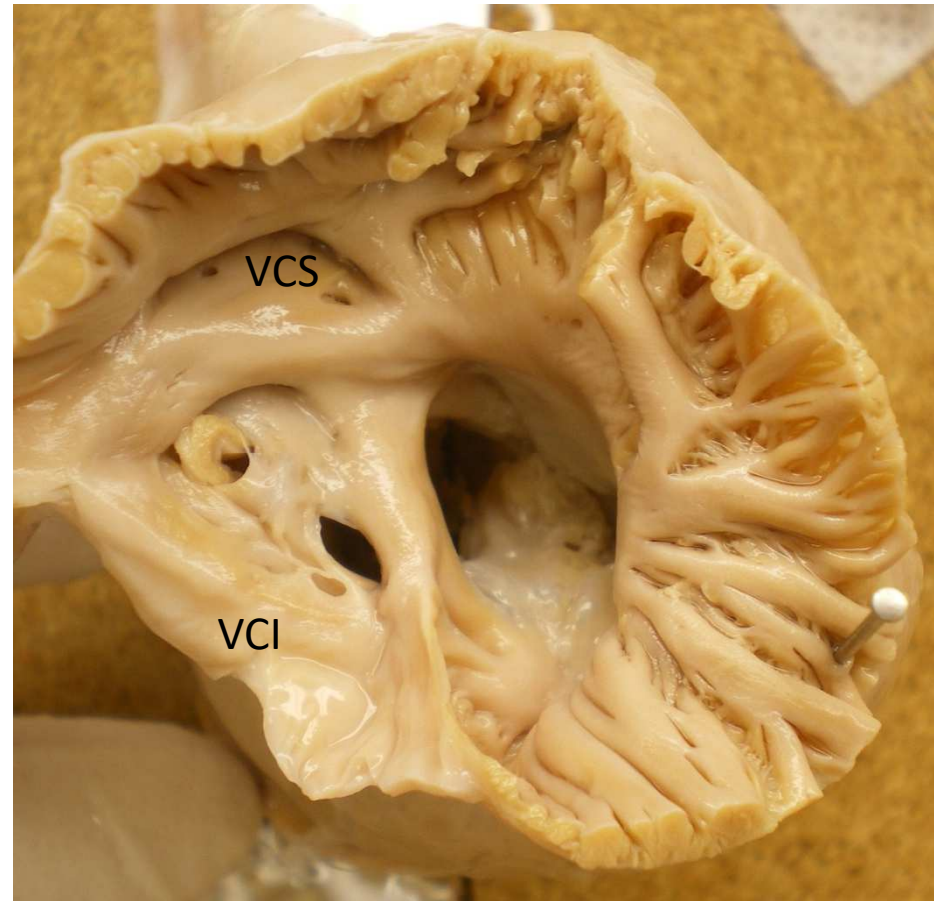
Hémivalve
postéroinférieure

Ventricule gauche

CAV partiel



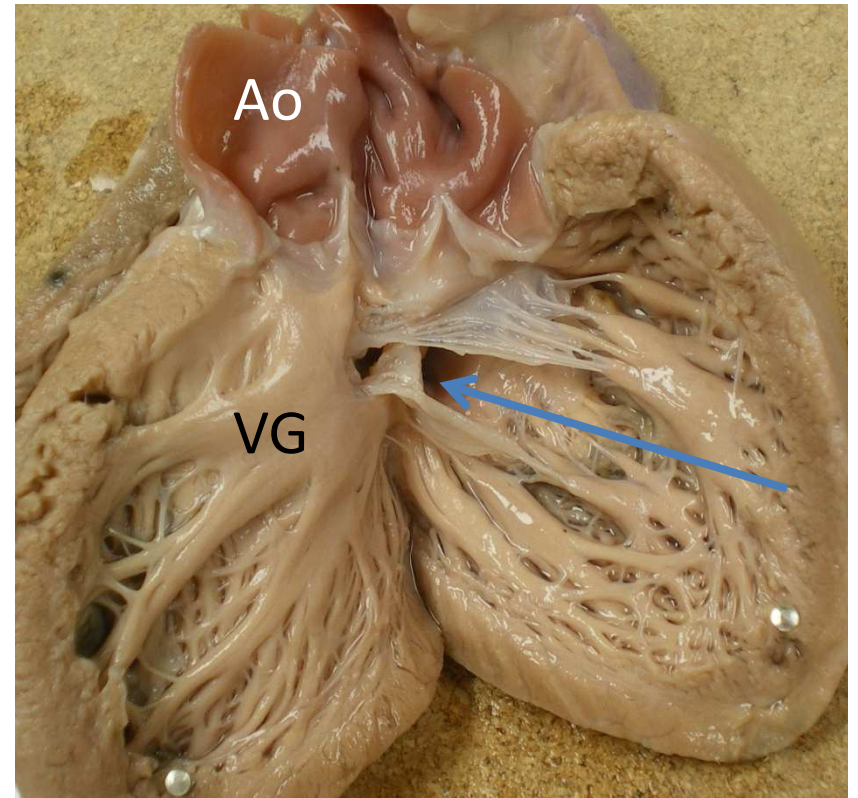
Ventricule gauche



Oreillette droite

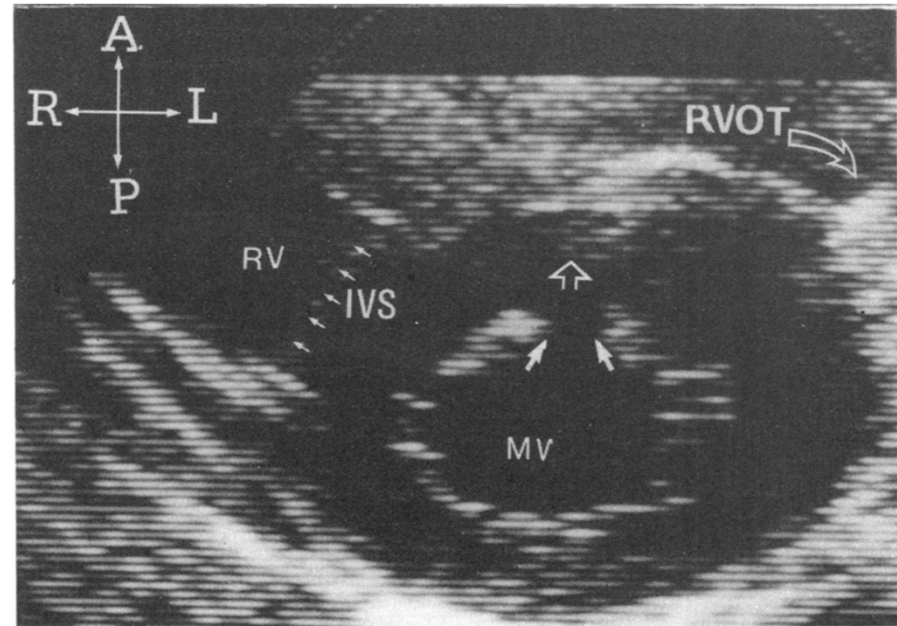
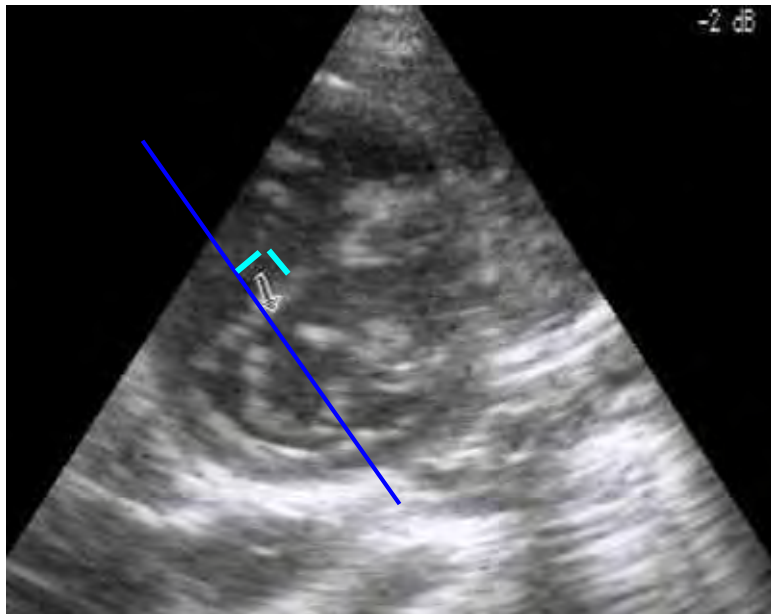
CAV : la cleft

- ❑ 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

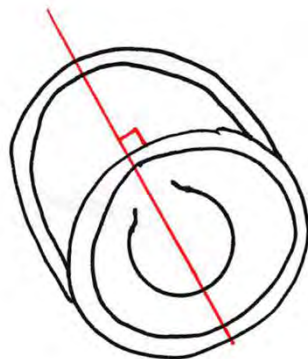


Cleft mitrale

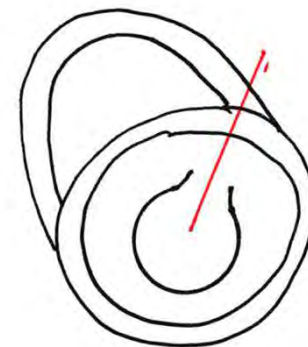
Diagnostic échocardiographique



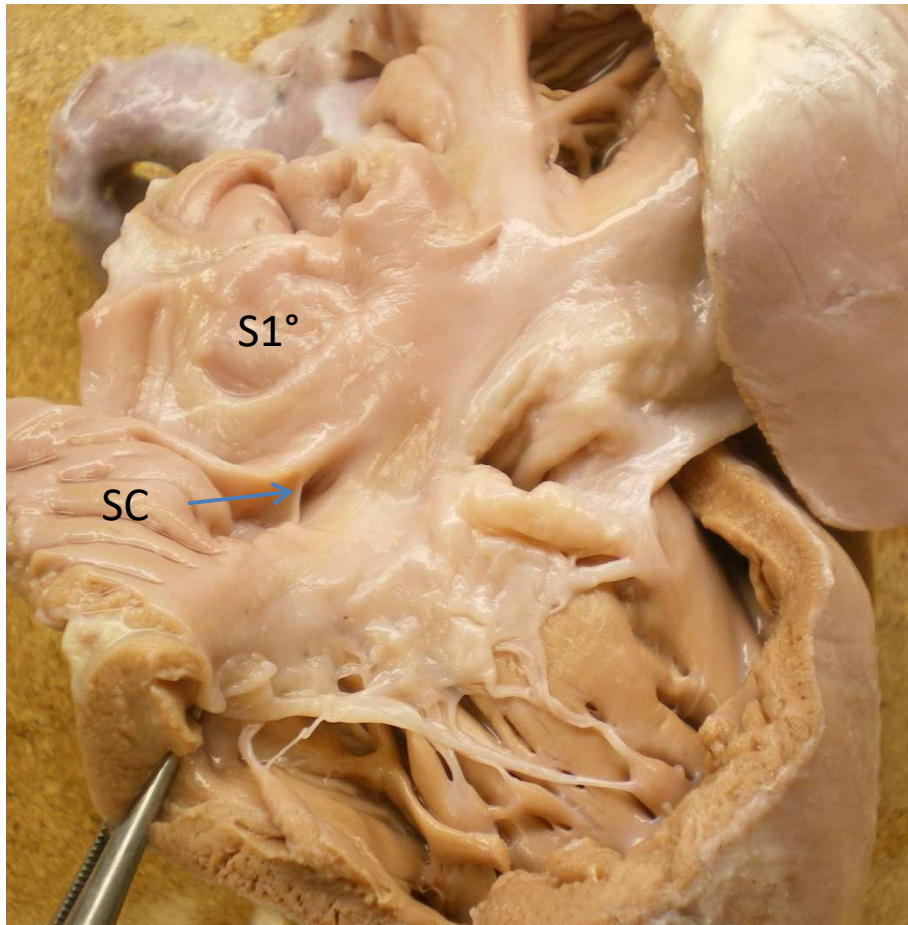
Cleft
type CAV



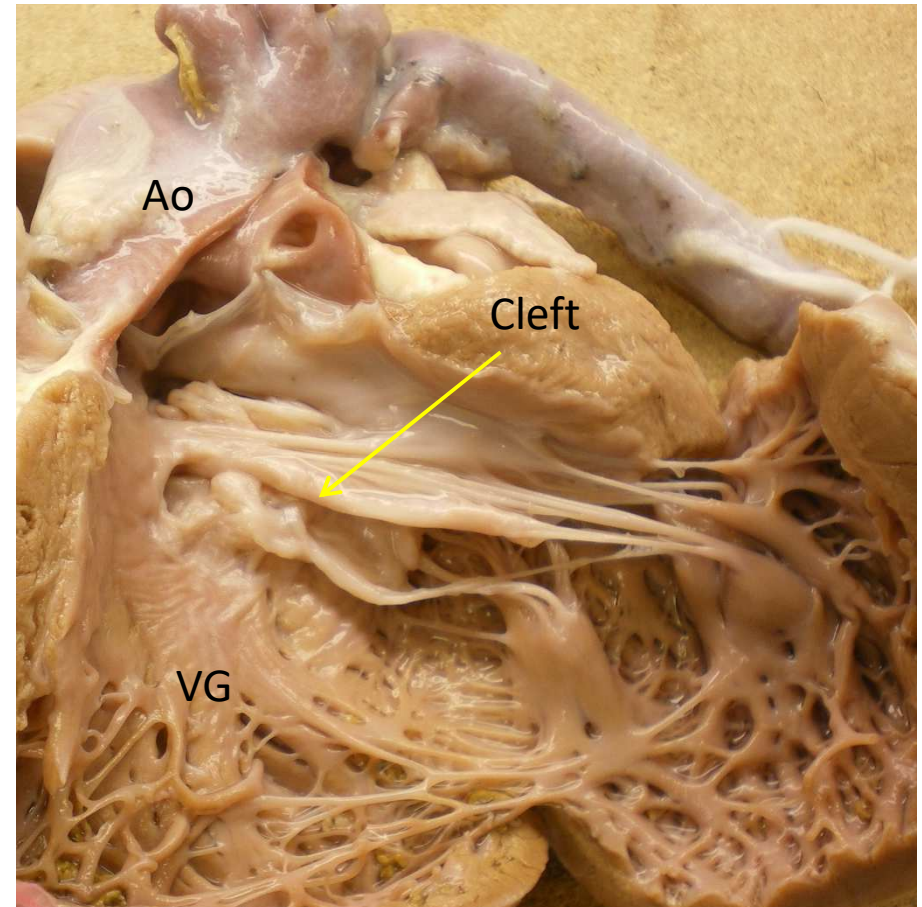
Cleft type
malpositions



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

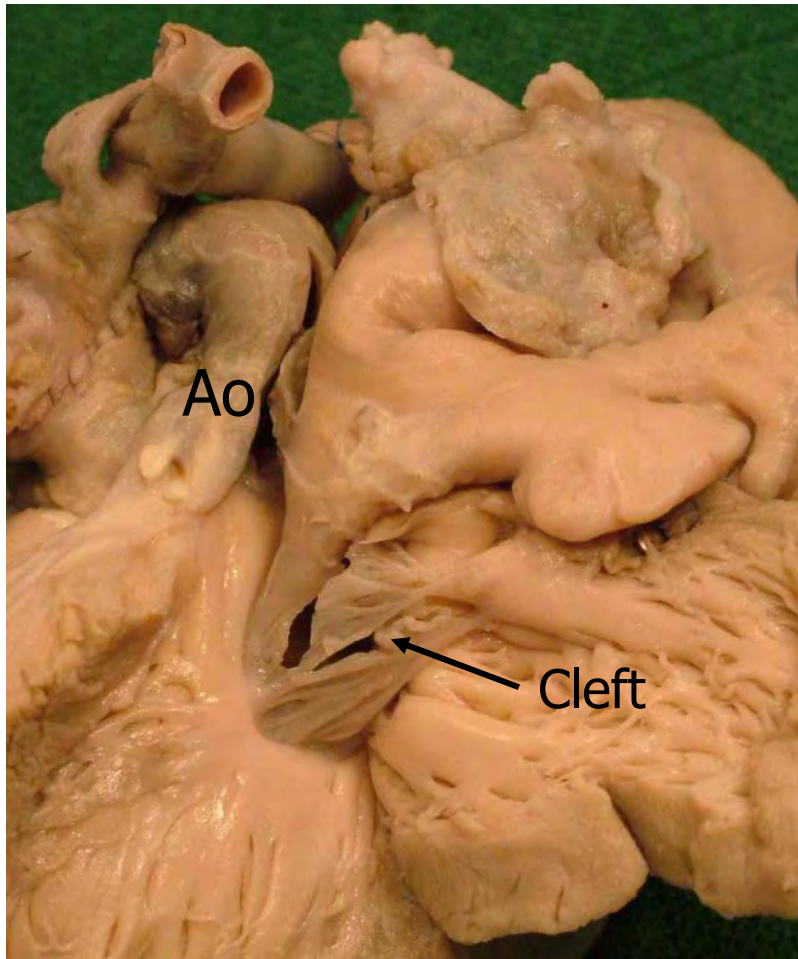


Oreillette droite

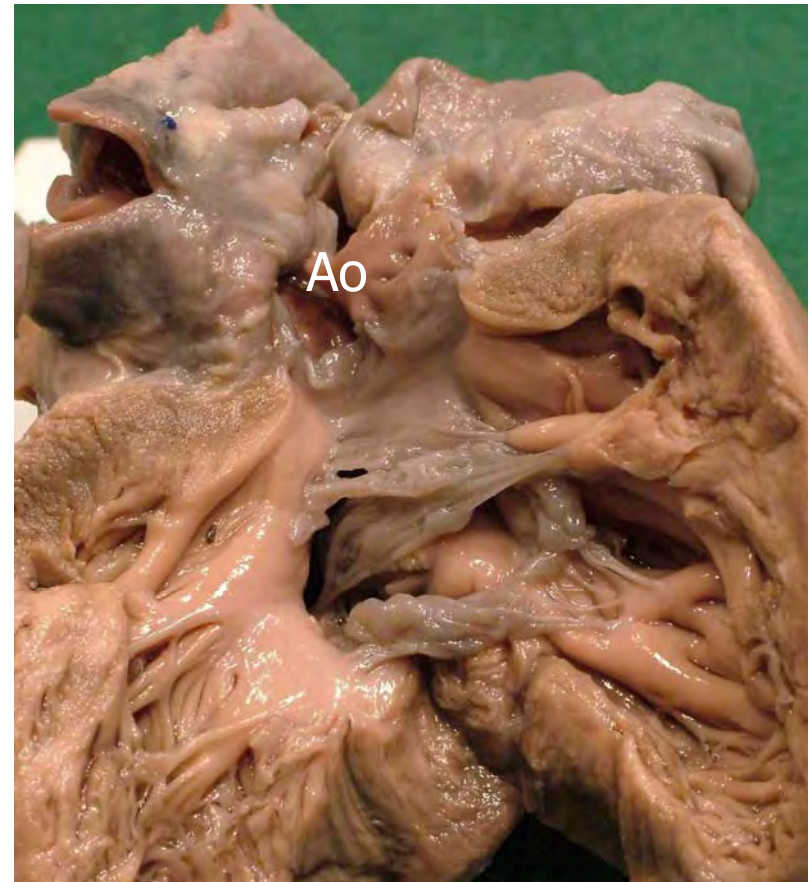


Ventricule gauche

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



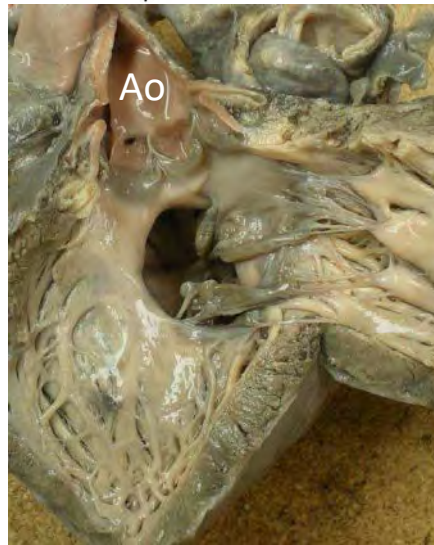
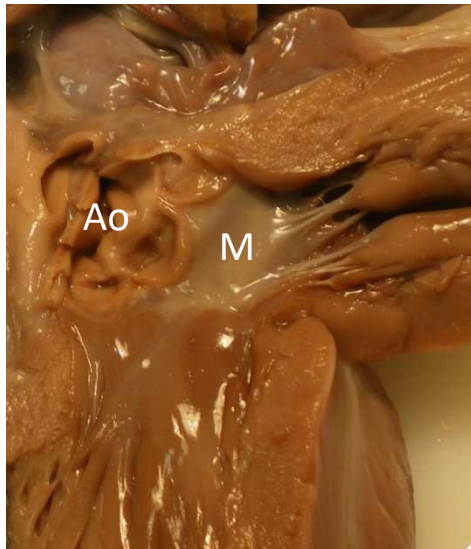
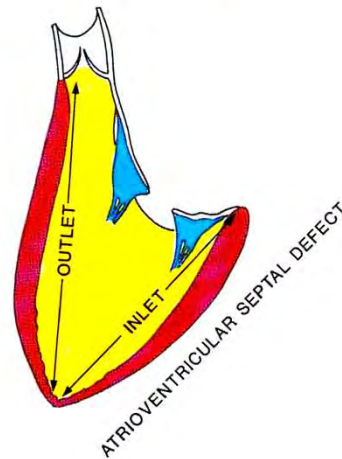
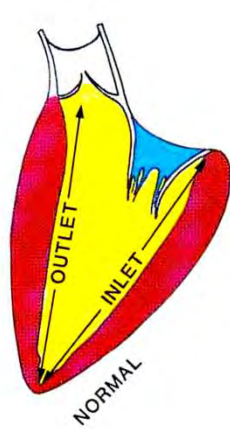
CAV partiel



CAV complet

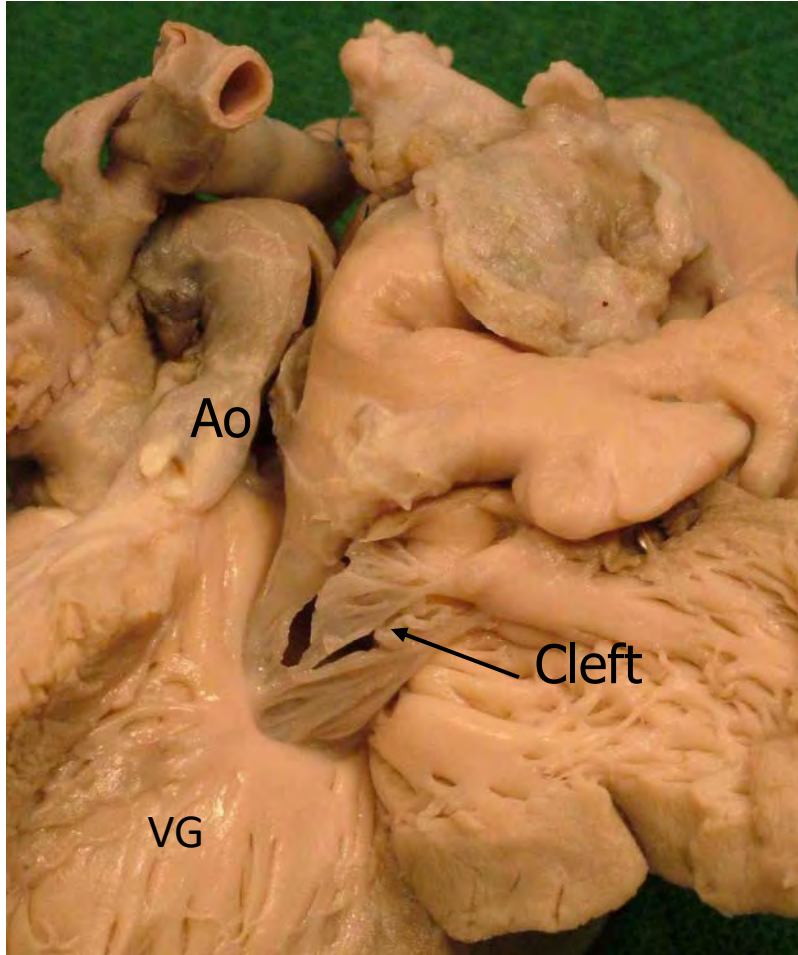
CAV : voie sous-aortique étroite

Sténose sous-aortique potentielle

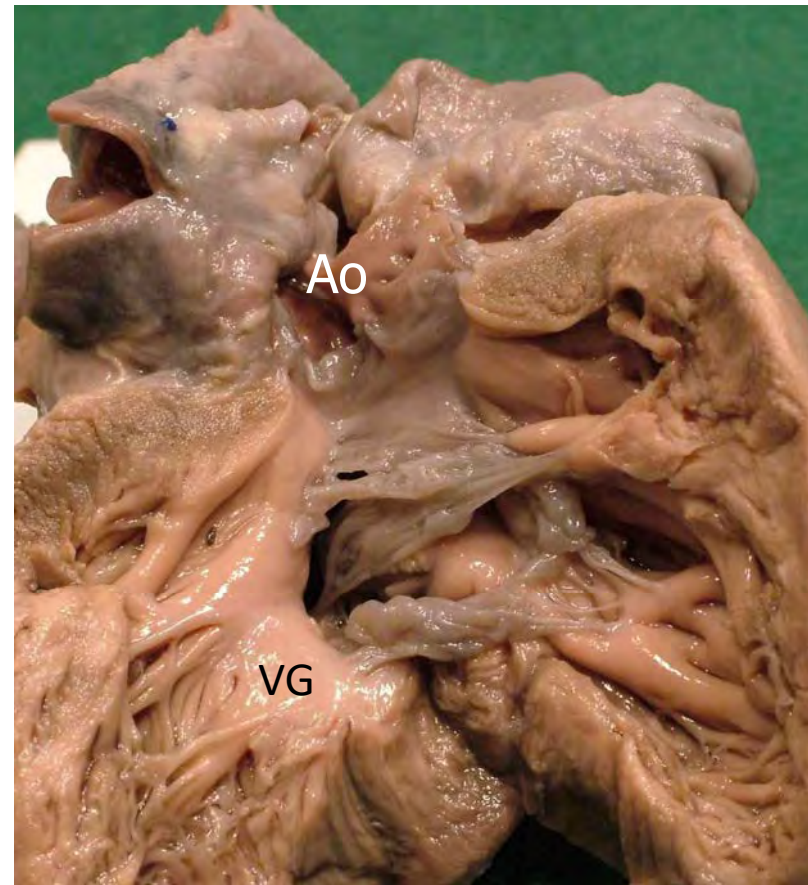


- ❑ CAV : défaut de formation du septum d'admission
- ❑ Aspect « scooped-out »
- ❑ Voie d'éjection plus longue et plus étroite
- ❑ Aorte « unwedged »

CAV et sténose sous-aortique

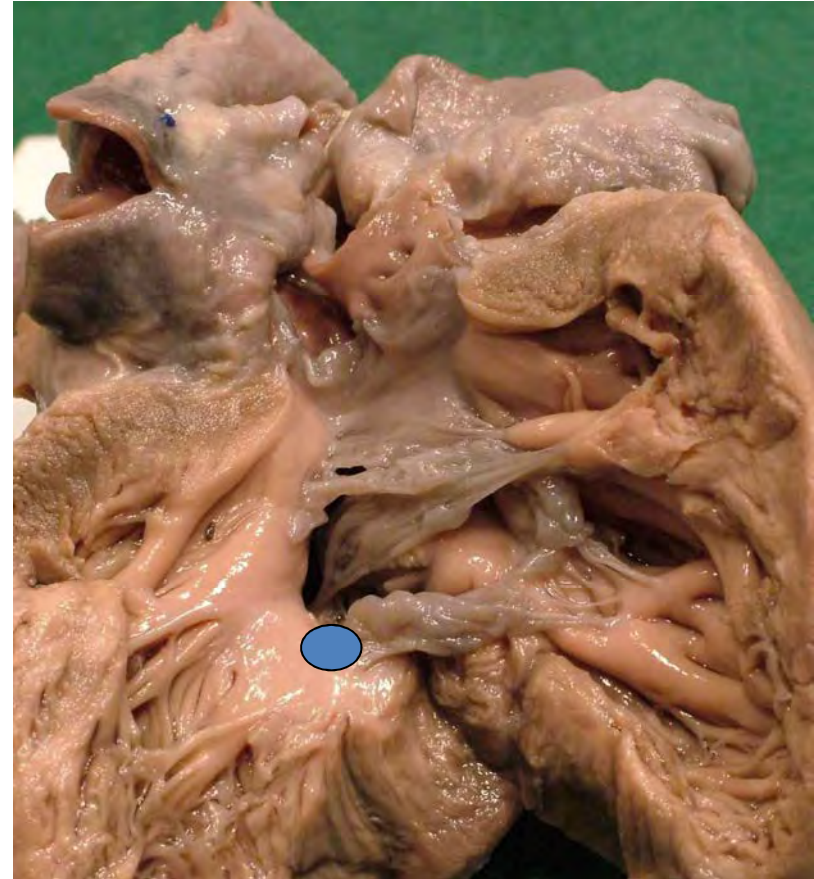
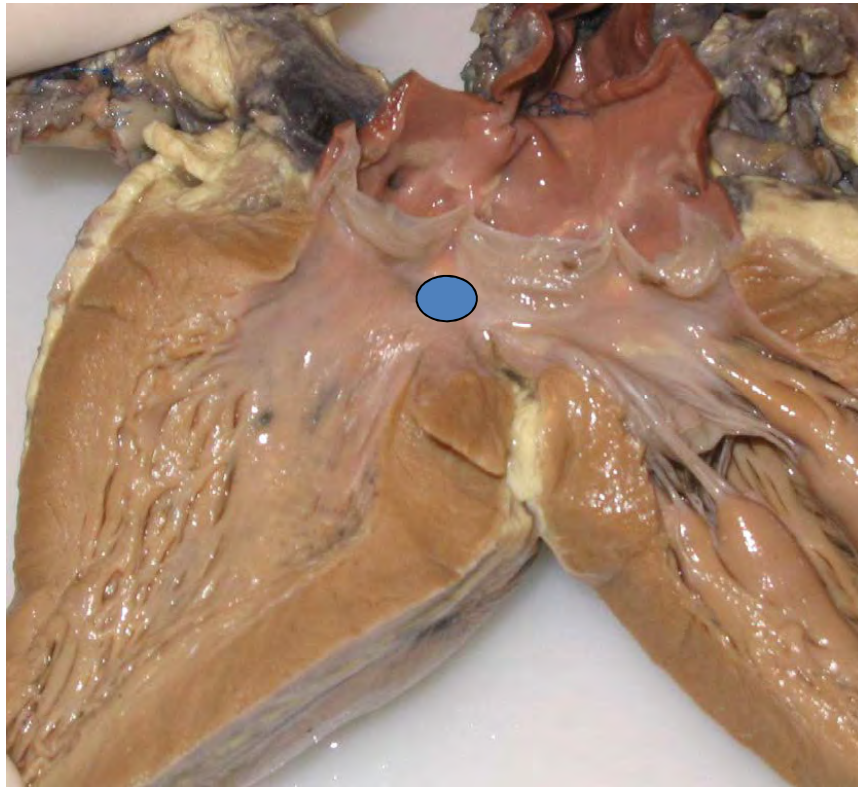


CAV partiel



CAV complet

CAV : voies de conduction

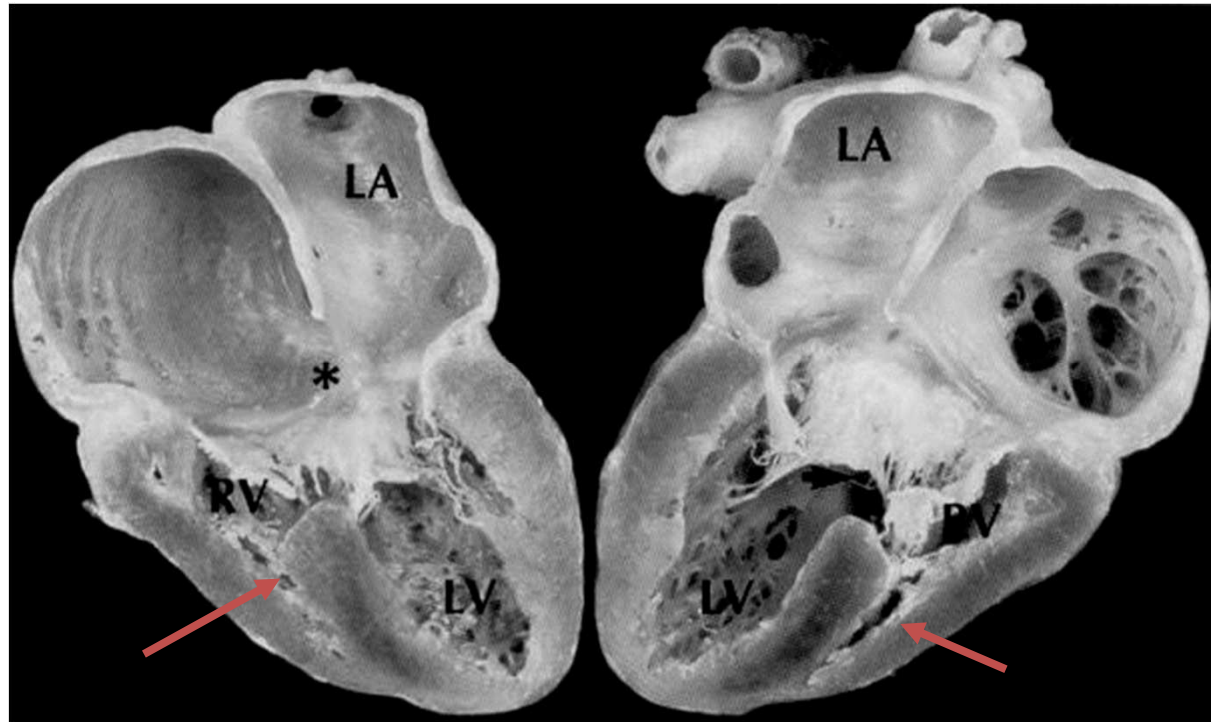


CAV : le nœud atrioventriculaire est déplacé vers le bas

CAV : dominance ventriculaire

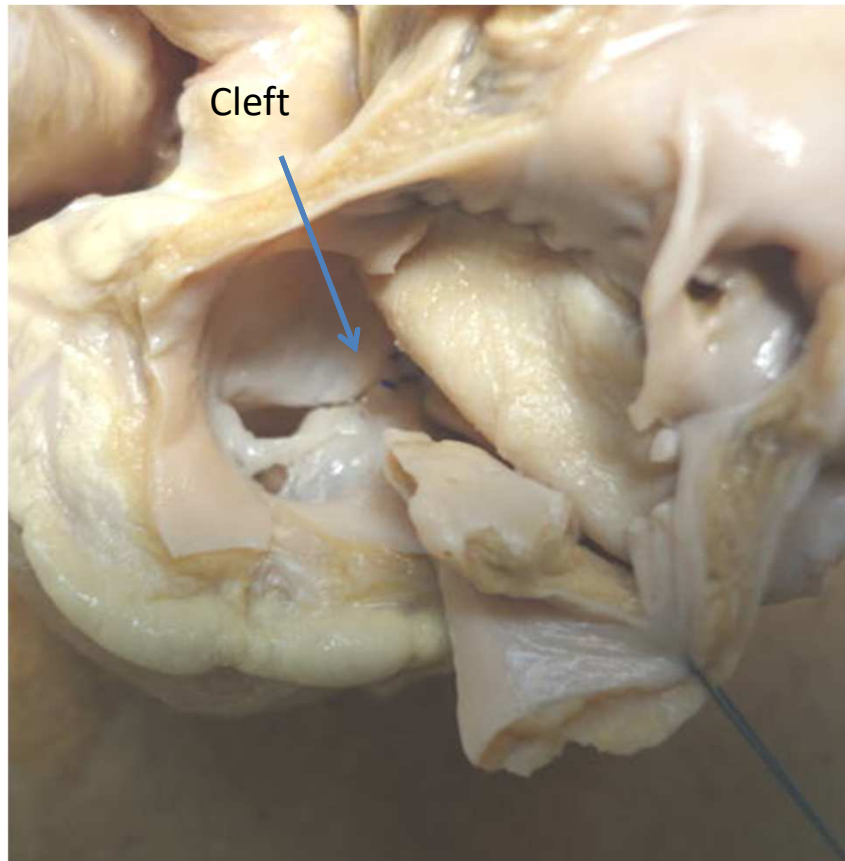


Dominance VD



Dominance VG

CAV : double orifice du composant gauche



Oreillette droite



Ventricule gauche

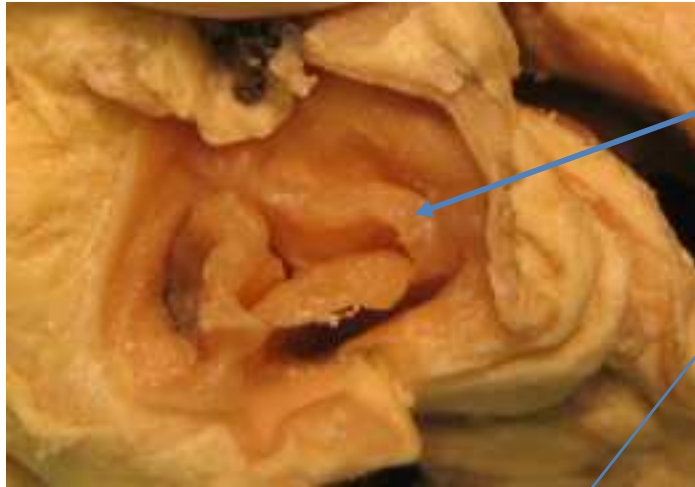
Conclusion

- ❑ 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

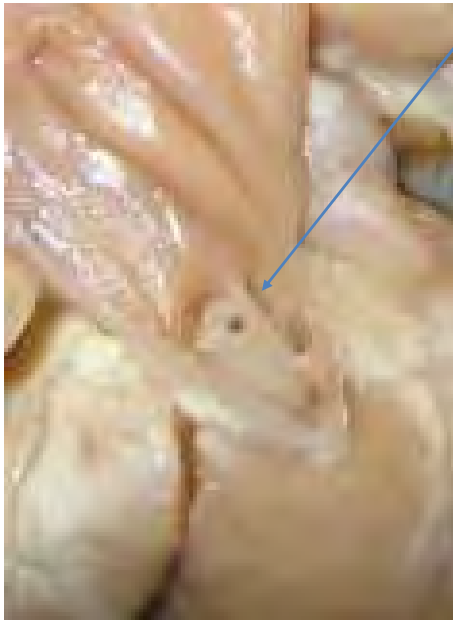
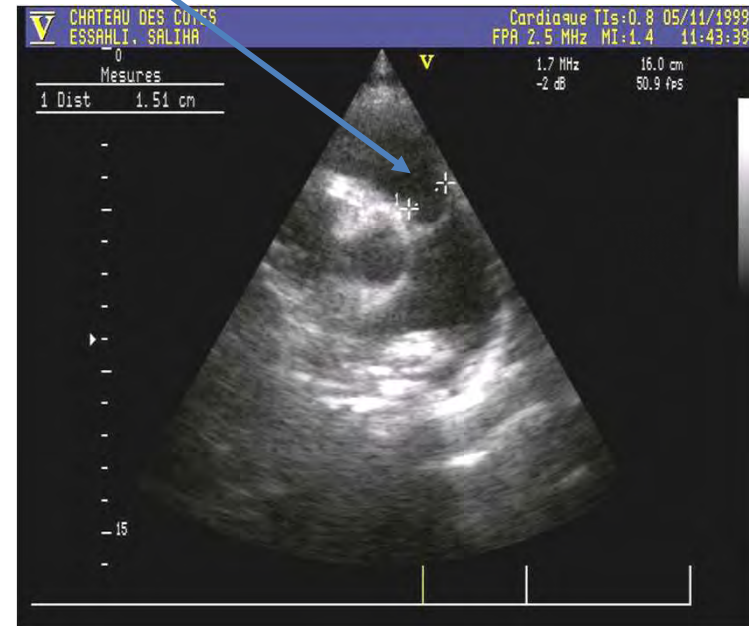
Sténose pulmonaire et obstacles droits



Sténose valvulaire pulmonaire

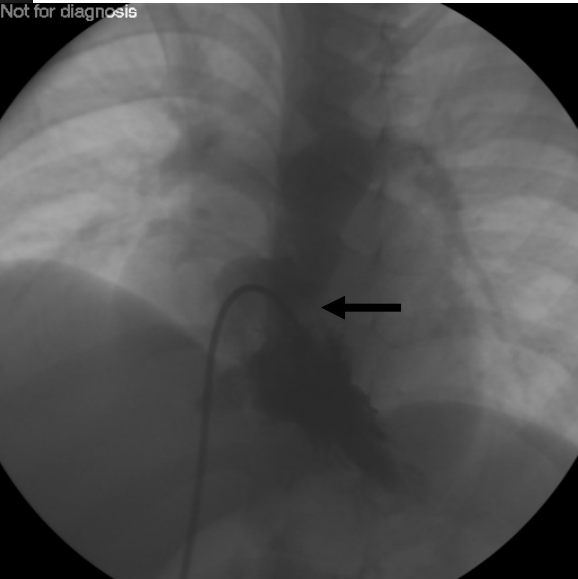
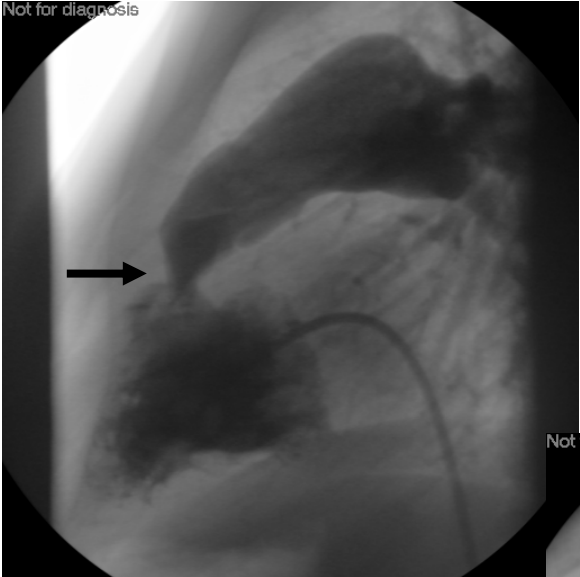
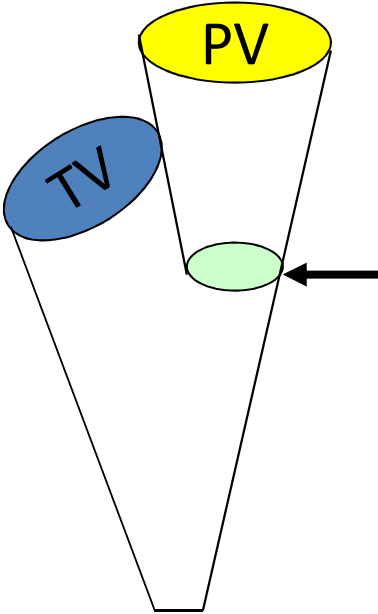


Valve pulmonaire

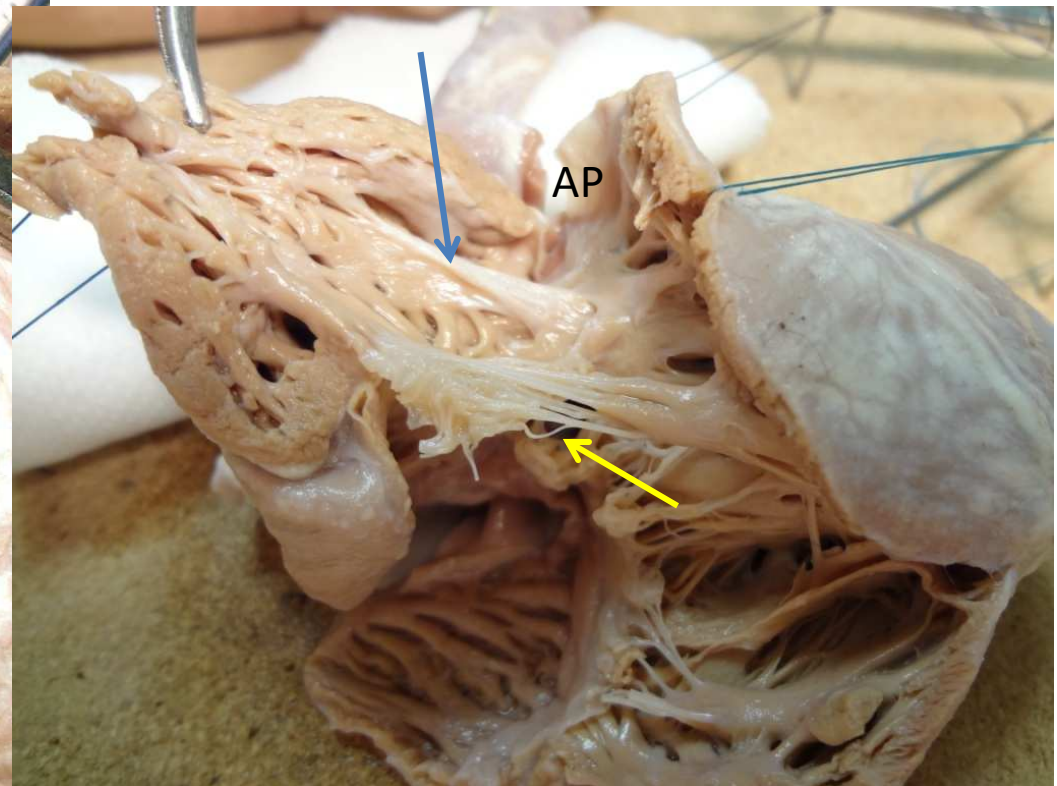
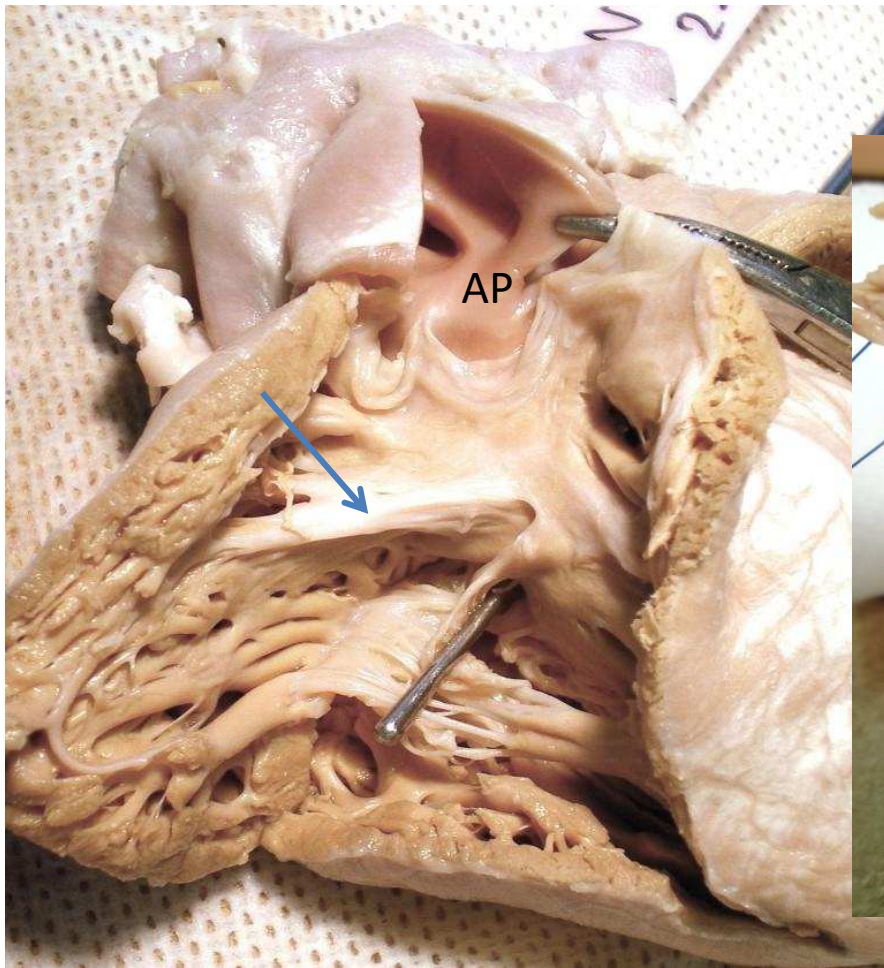


Fusion des commissures
Epaississement des feuillets valvulaires
Ouverture « en dôme »
Valve « en gicleur »

Obstacles droits : sténose de l'ostium infundibuli

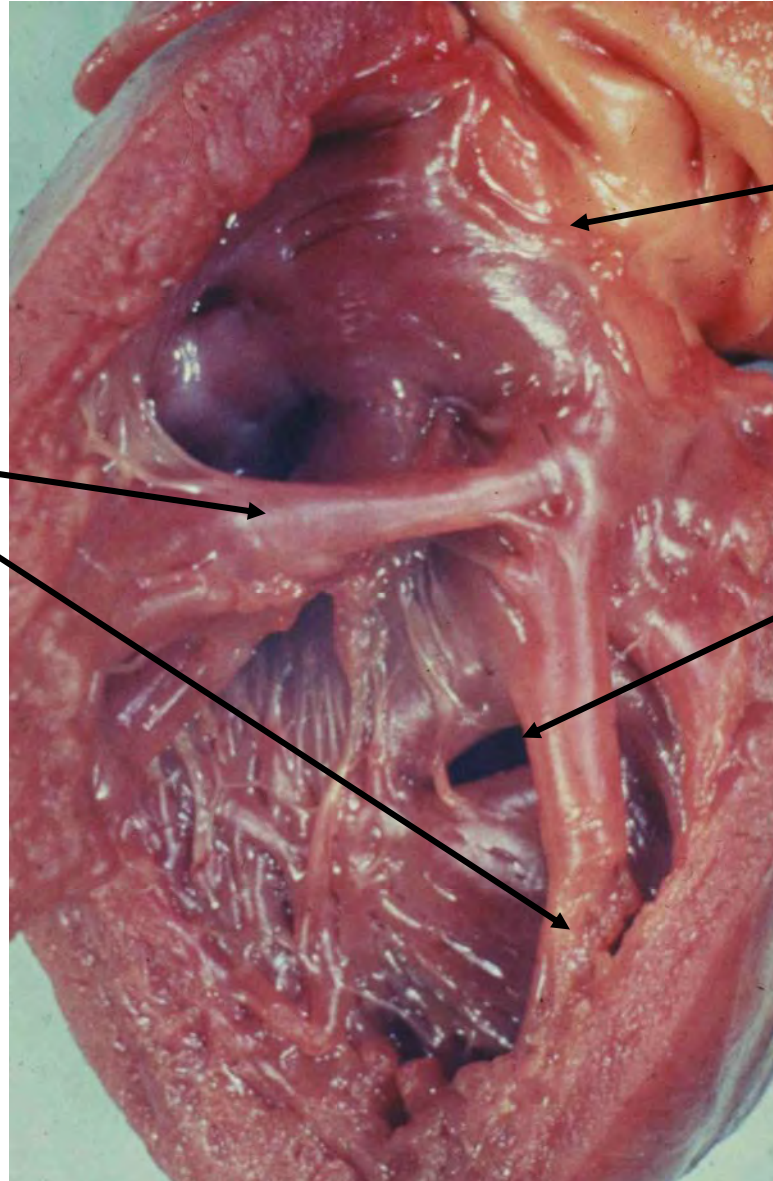


Obstacles droits : sténose de l'ostium infundibuli CIV centrale pérимembraneuse



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	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Anomalous m. bundle R.V. L. S.V.C.
2	M	4	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Bicuspid aortic valve
3	F	13 7/12	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Aneurysm of memb. sept. 2 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 L.V.
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	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Present & functionally significant	Bicuspid A.V.

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

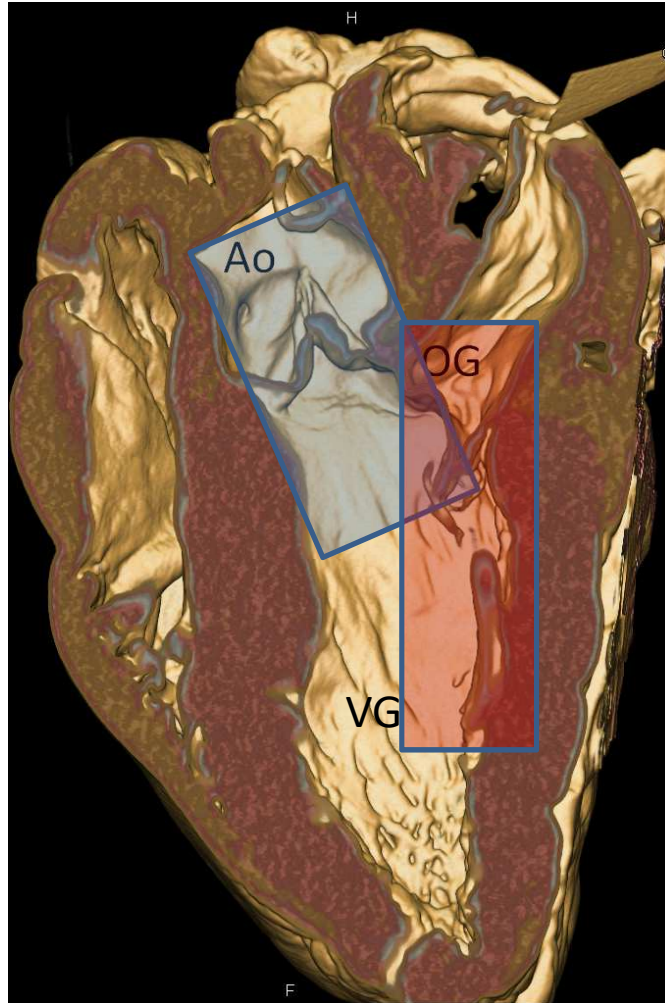
R.V. = right ventricle; L.S.V.C. = left superior vena cava; L.V.-R.A. Comm. = left ventricular-right atrial communication; A.V. = aortic valve; V.S.D. = ventricular septal defect; P.V. = pulmonic valve; Endocard. scl. = endocardial sclerosis (fibroclastosis); L.V. = left ventricle.

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

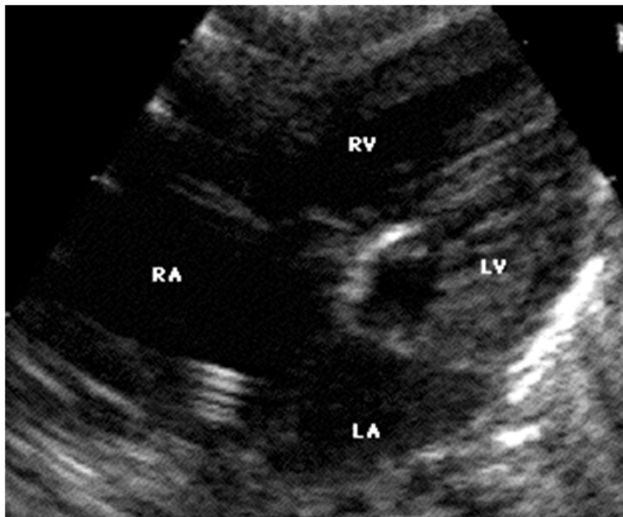
- Admission (inlet)

- Région supra-valvulaire mitrale
- Valve mitrale
- Cordages
- Piliers

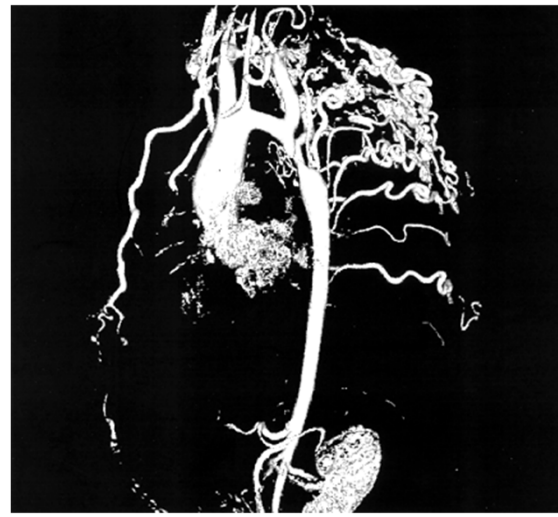


« Developmental complex » : cardiopathie de flux

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



HLHS



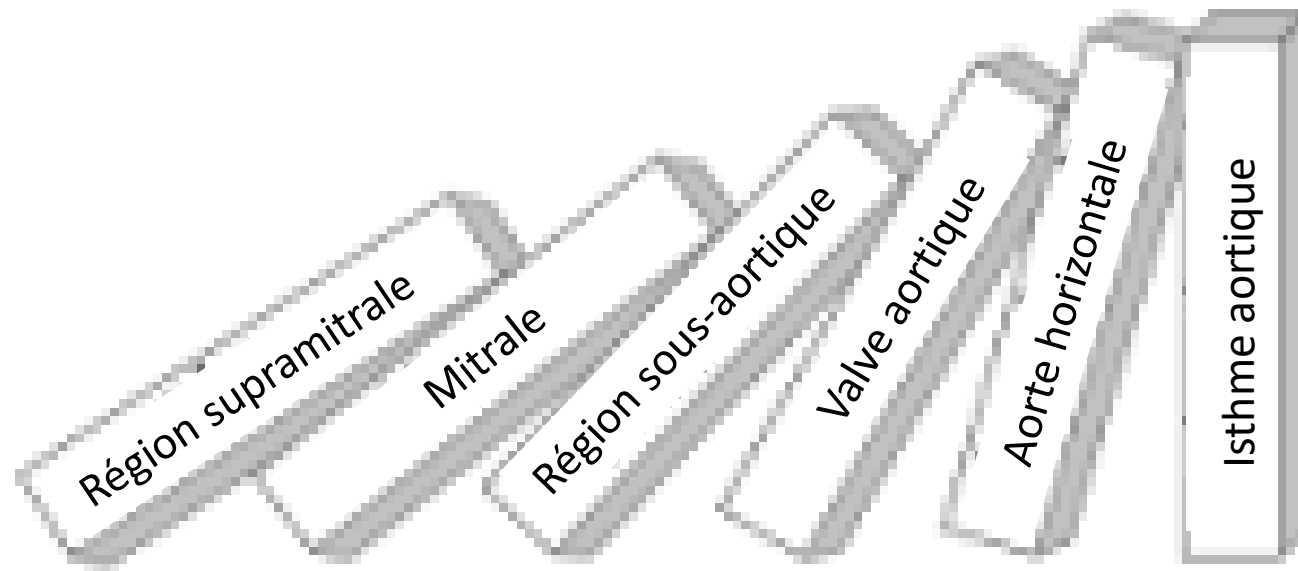
Coarctation de l'aorte



Bicuspidie Ao



Obstacles de la voie gauche



Cardiopathie de flux: obstacles en cascade

Obstacles gauches

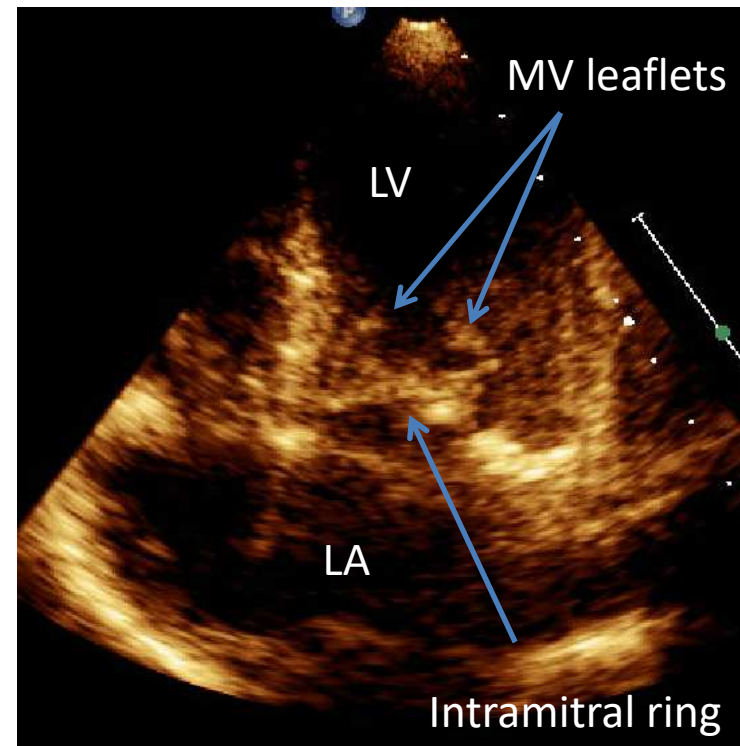
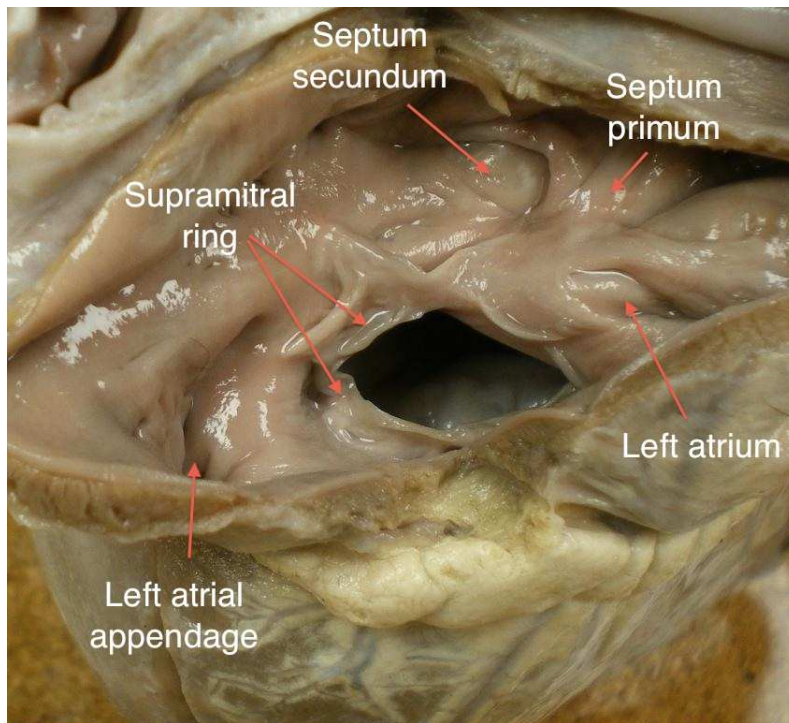
Obstacles au remplissage du VG

Intra-auriculaires gauches

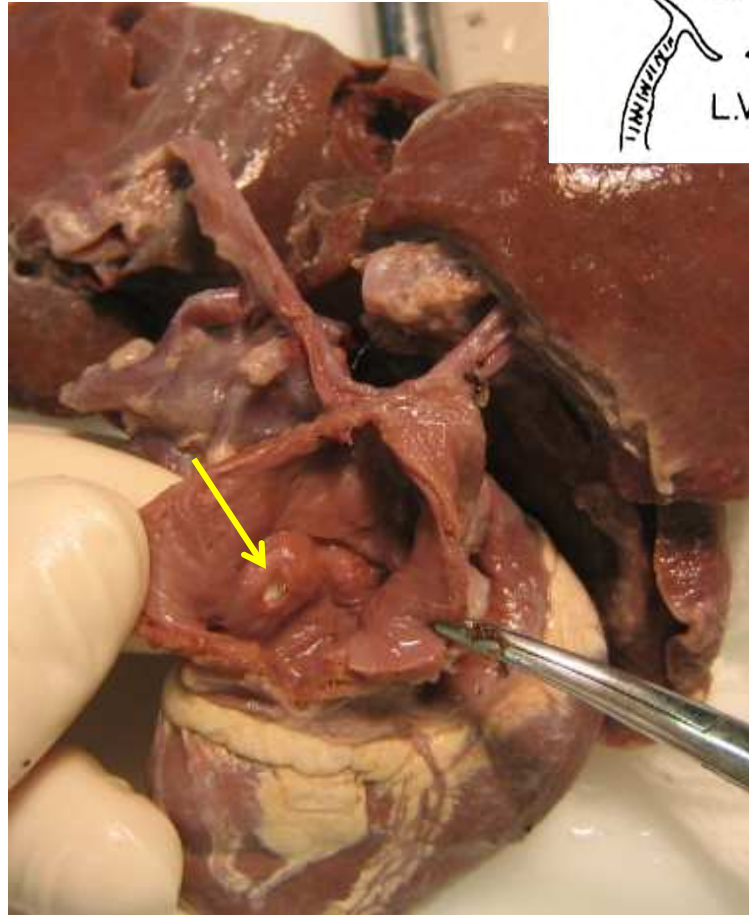
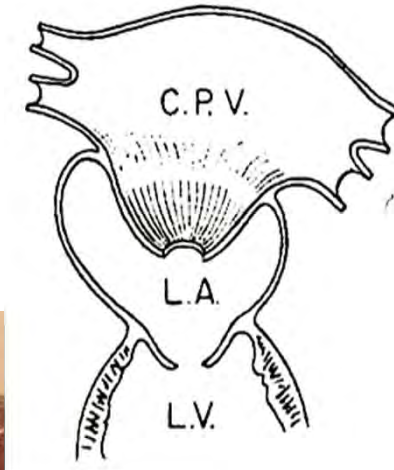


Membrane supravalvulaire mitrale

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



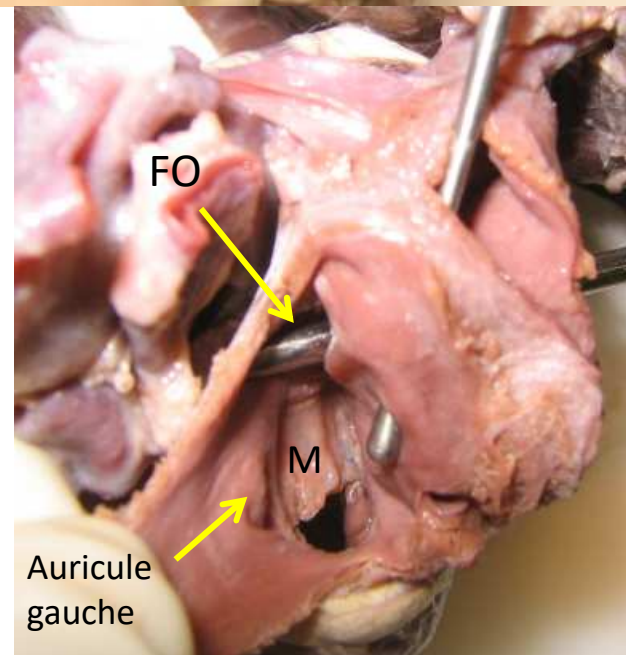
Coeur triatrial



Veine pulmonaire commune

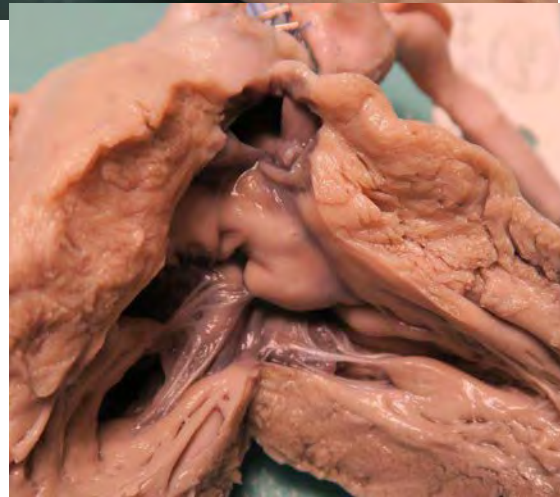
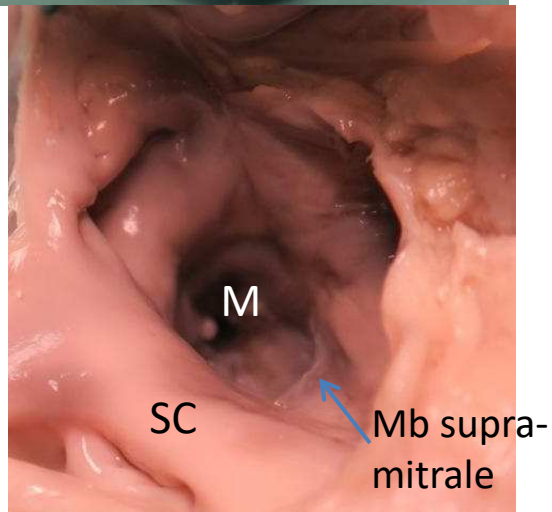
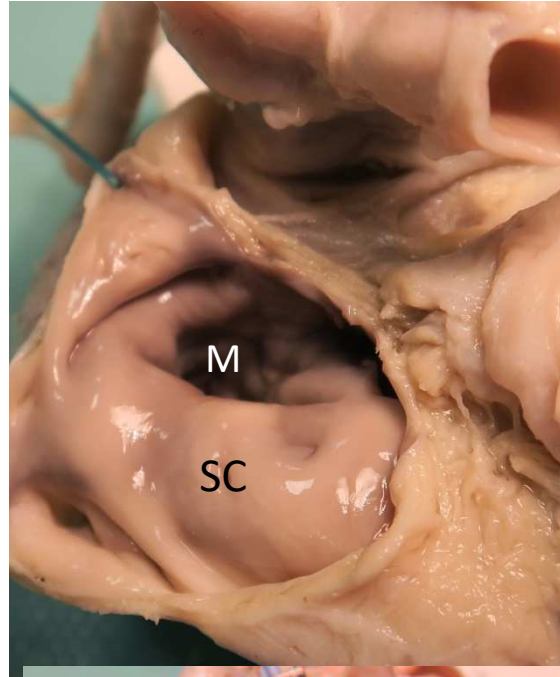
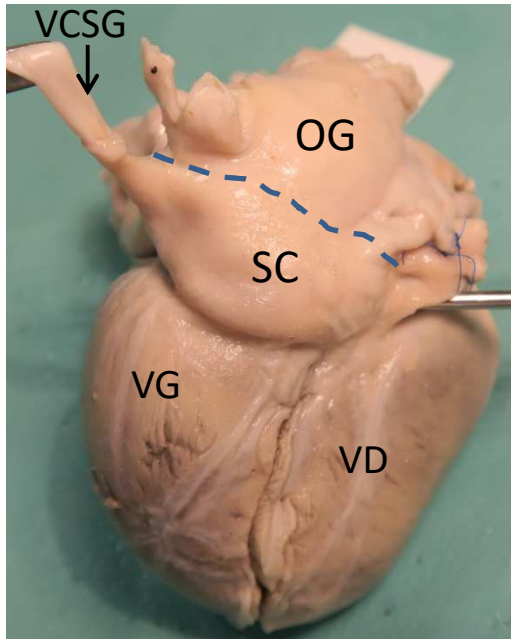


Oreillette
gauche

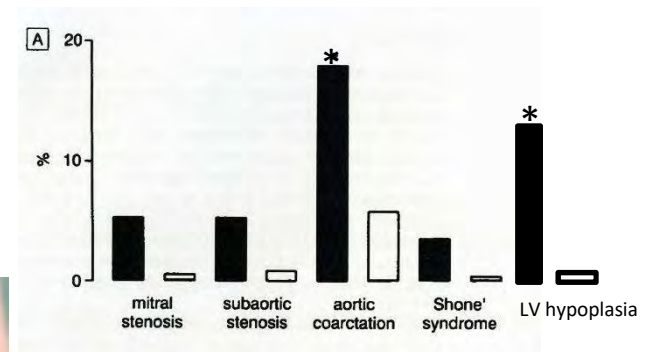


Auricule
gauche

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 fœtale)

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



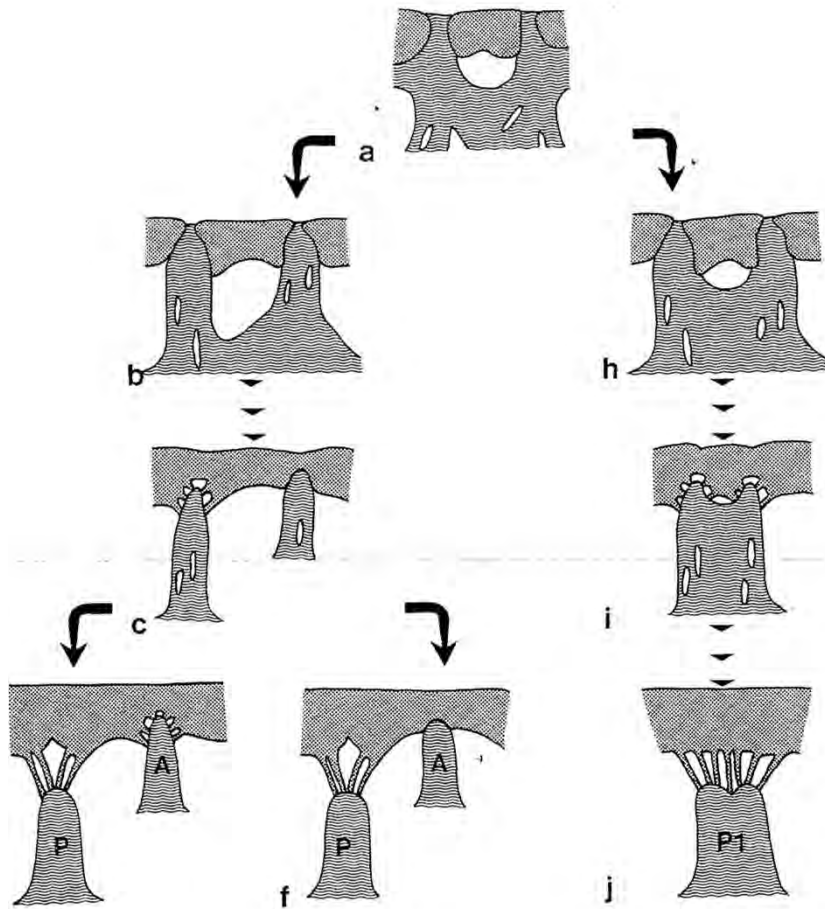
Obstacles gauches

Obstacles au remplissage du VG

Valve mitrale



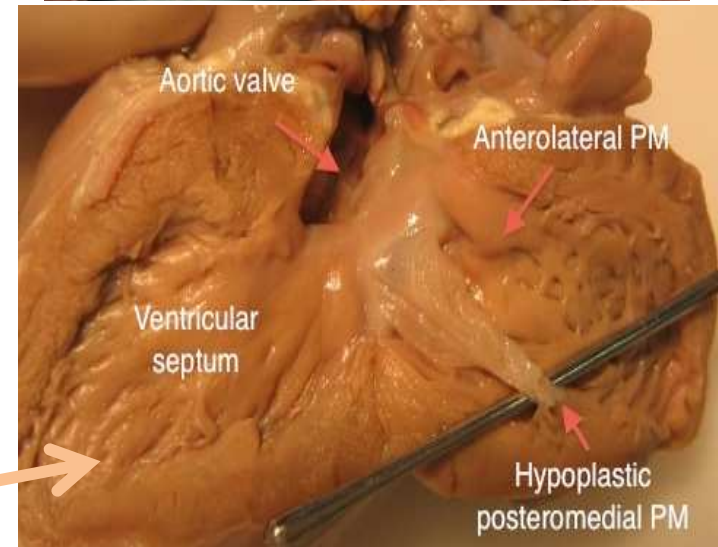
Sténose valvulaire mitrale: Mitrale en PARACHUTE



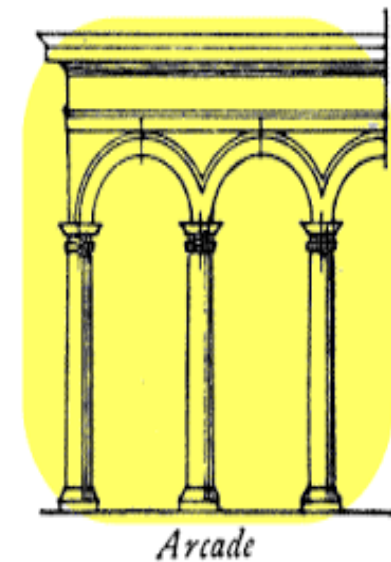
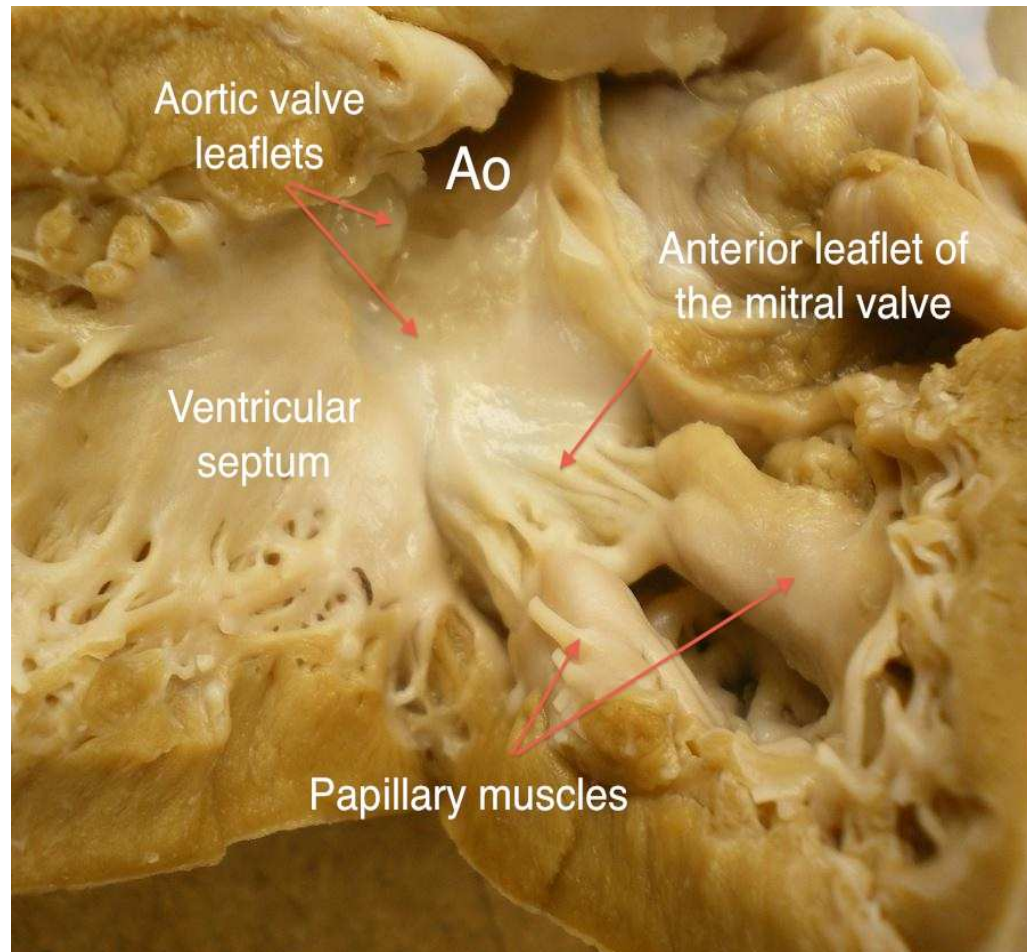
Oosthoek et al. JTCS 1998 ; 116 : 36-46



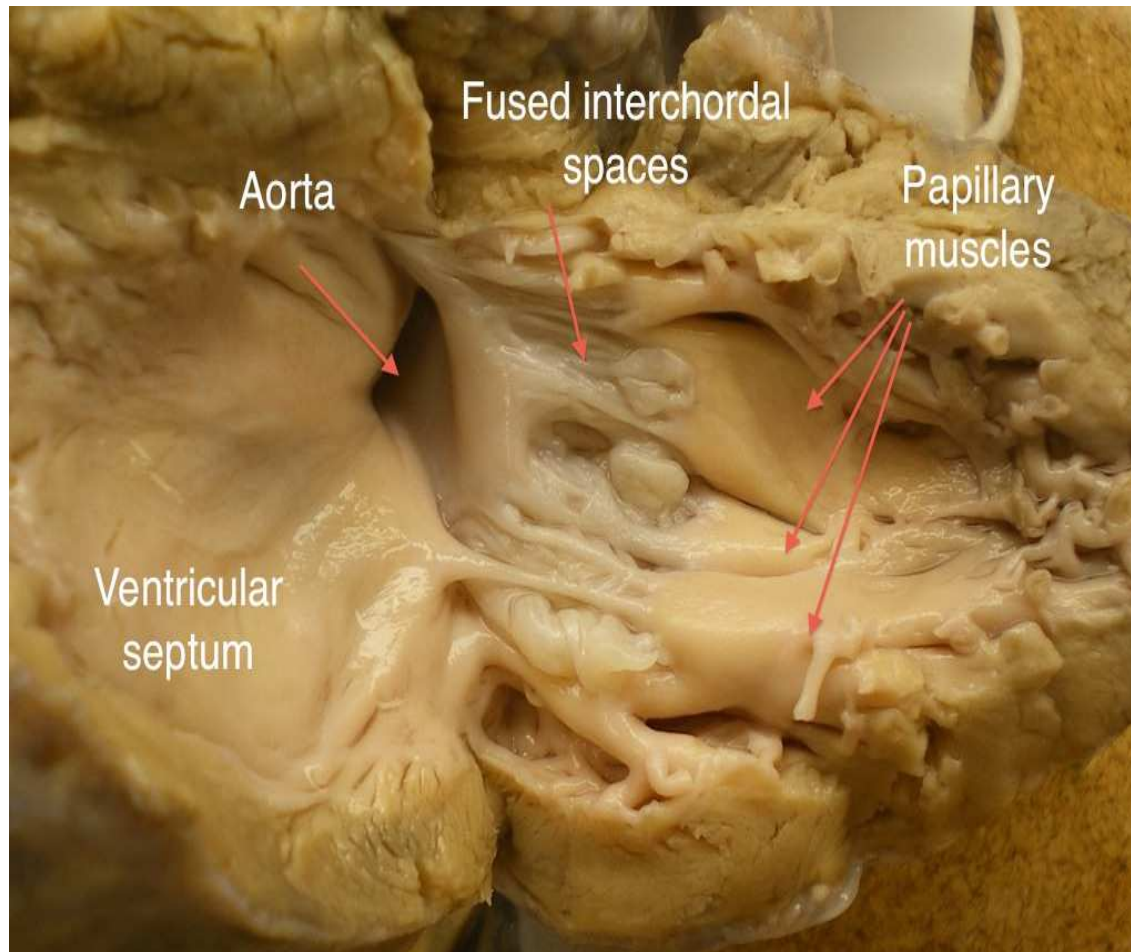
Parachute-like asymmetric mitral valve



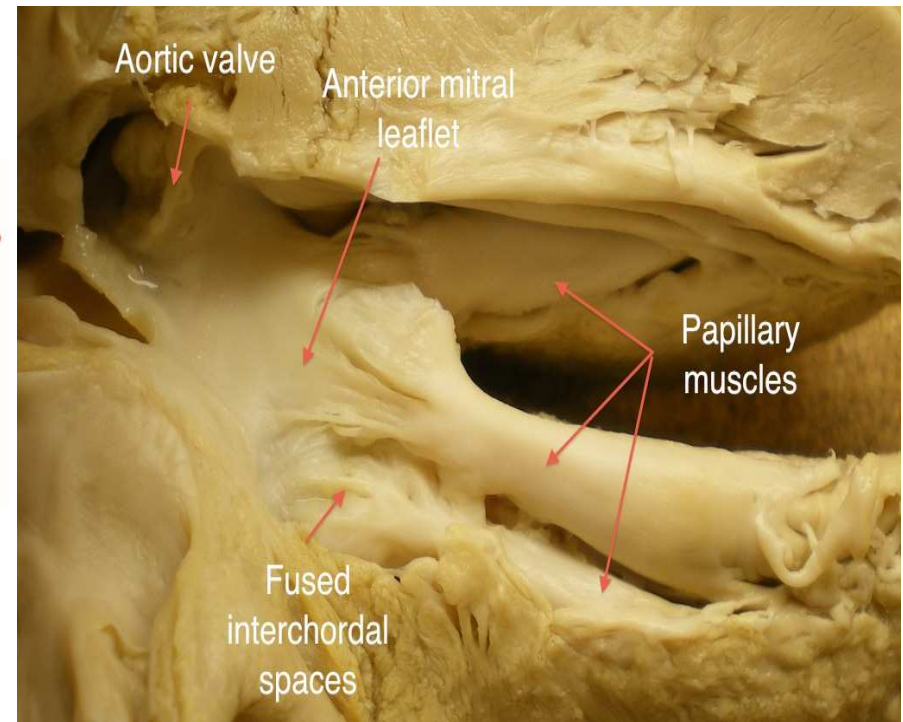
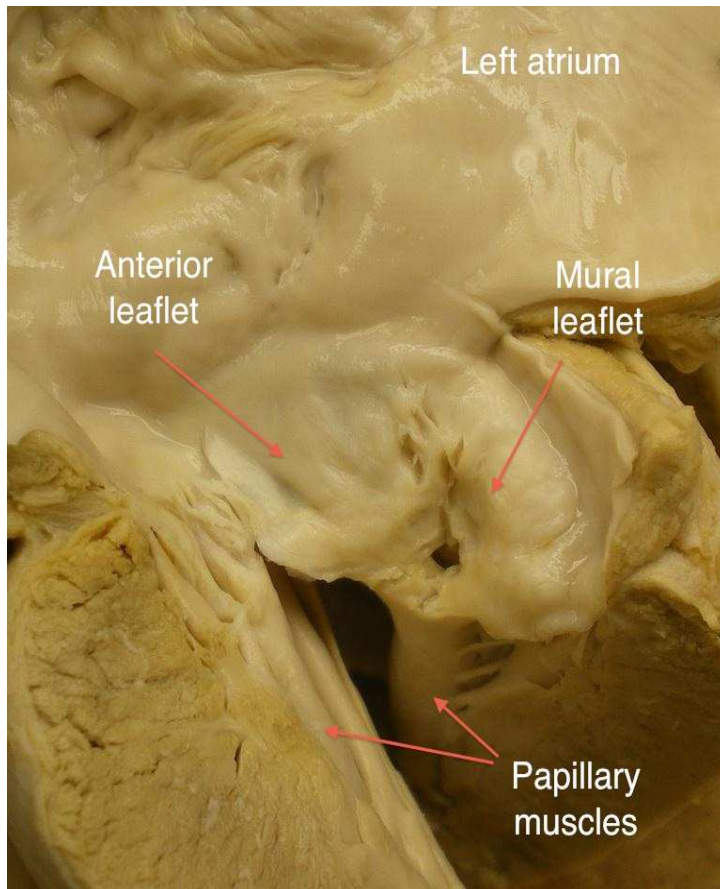
Sténose valvulaire mitrale: mitrale en arcade



Sténose valvulaire mitrale: mitrale en hamac



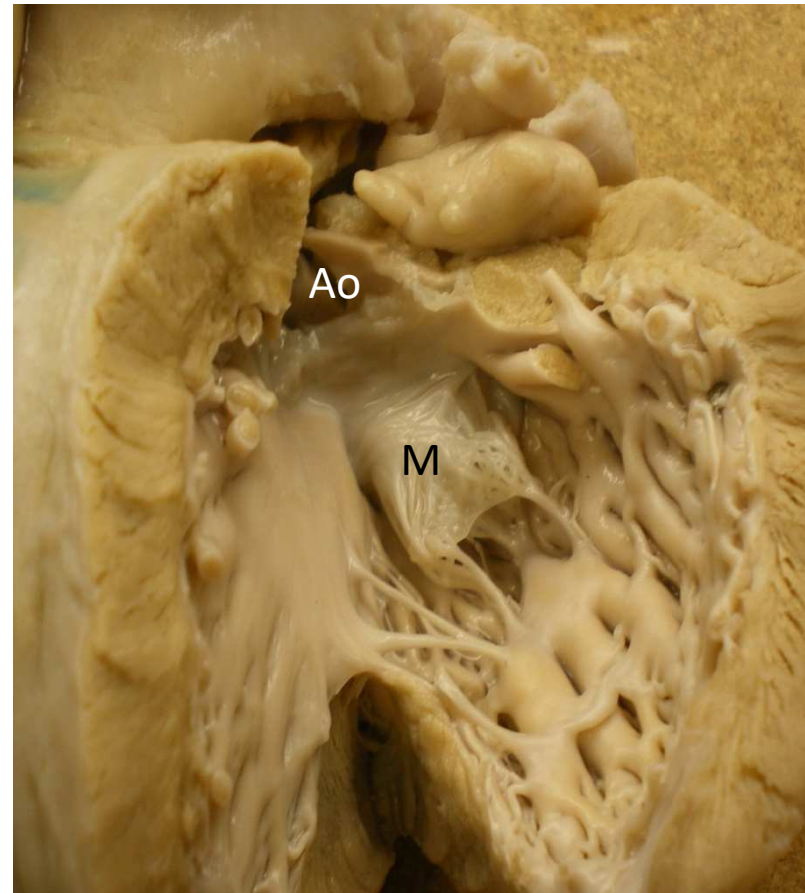
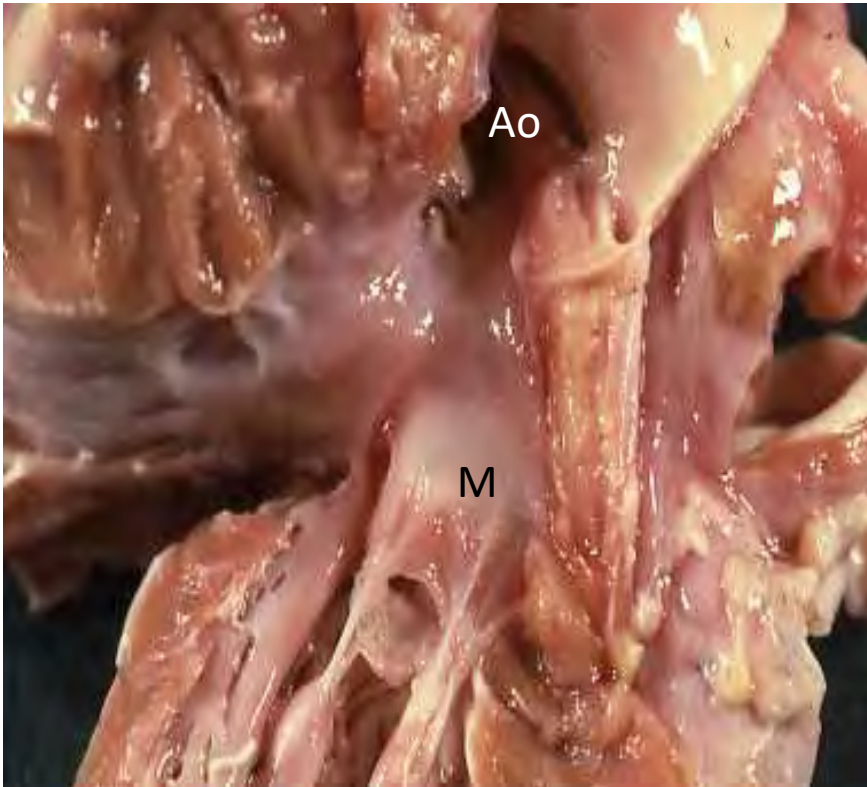
Sténose valvulaire mitrale: mitrale en entonnoir



Syndrôme piliers-commissures



Sténose valvulaire mitrale: Lésions combinées



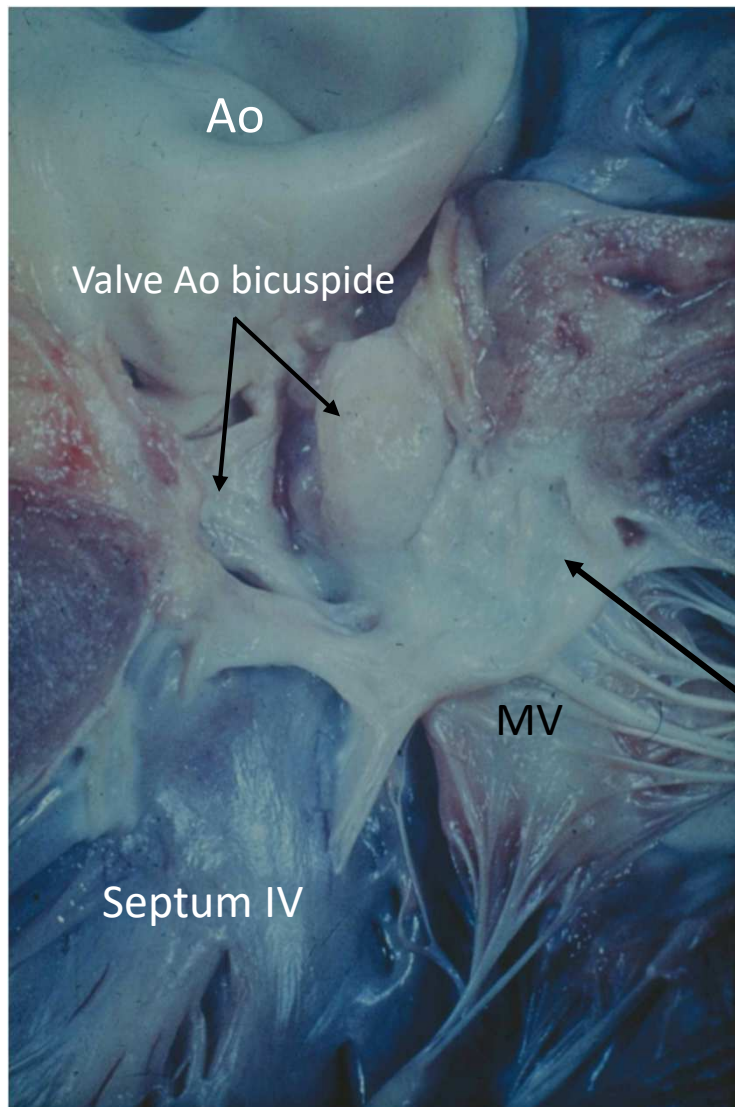
Obstacles gauches

Obstacles à l'éjection du VG

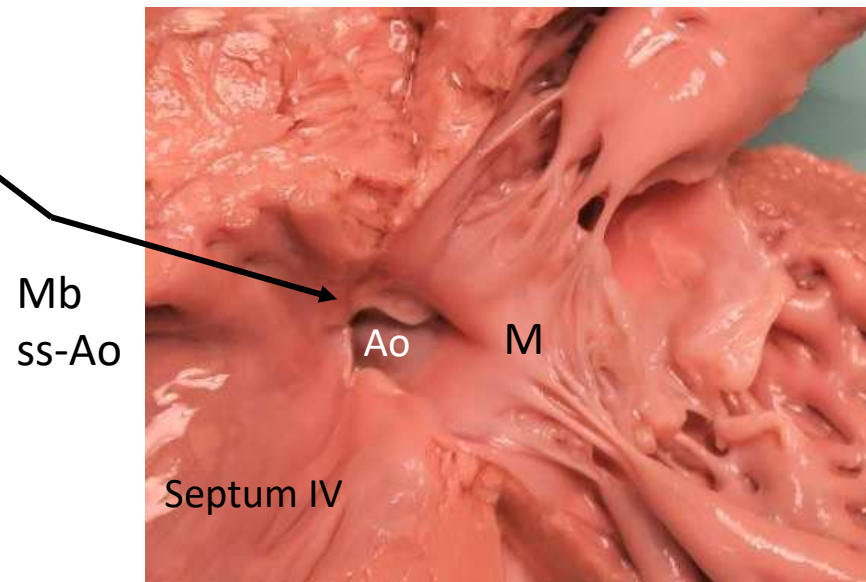
Sous-valvulaires aortiques



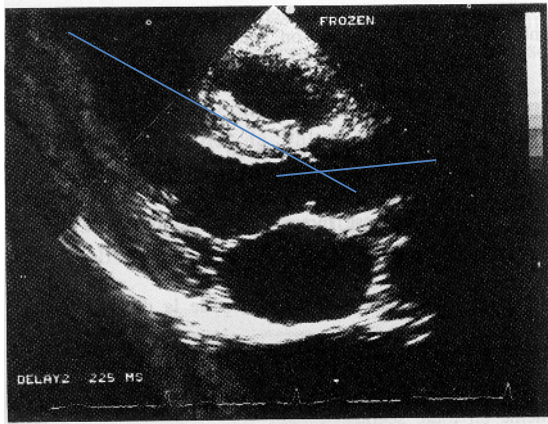
Membrane sous-aortique: diaphragme fibreux



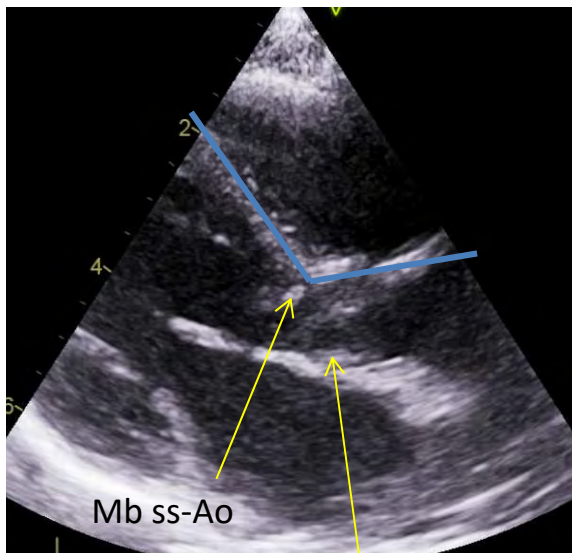
- Tissu fibroélastique encerclant la voie d'éjection sous-aortique, s'insérant souvent sur le feuillet antérieur de la mitrale, incluant parfois les feuillets aortiques
- Lésion *acquise* et d'évolution progressive



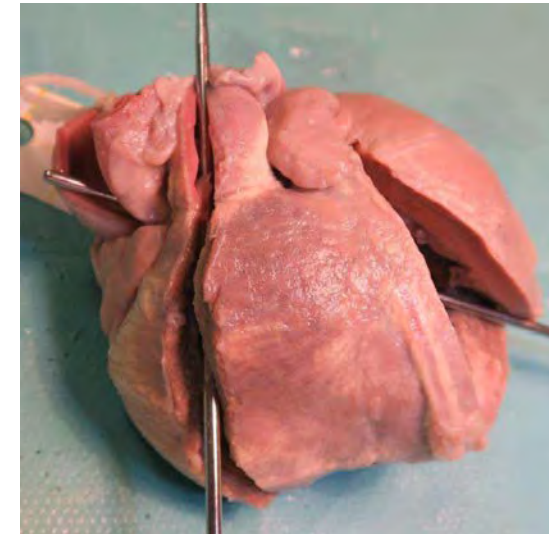
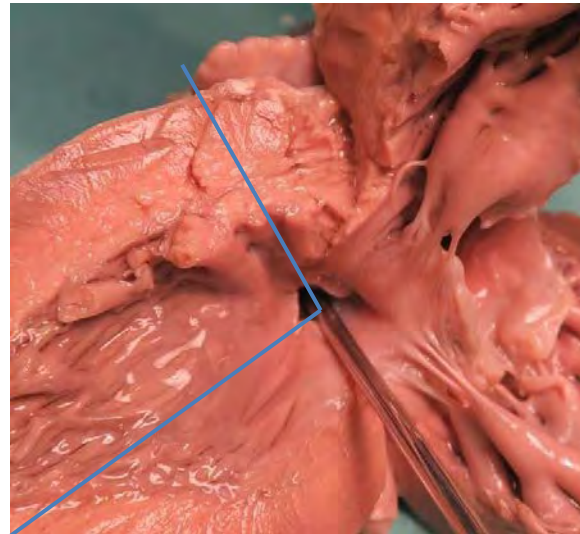
Membrane sous-aortique: substrat morphologique



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



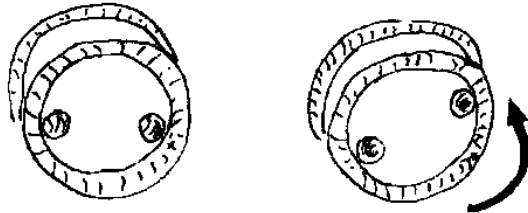
Valve Ao



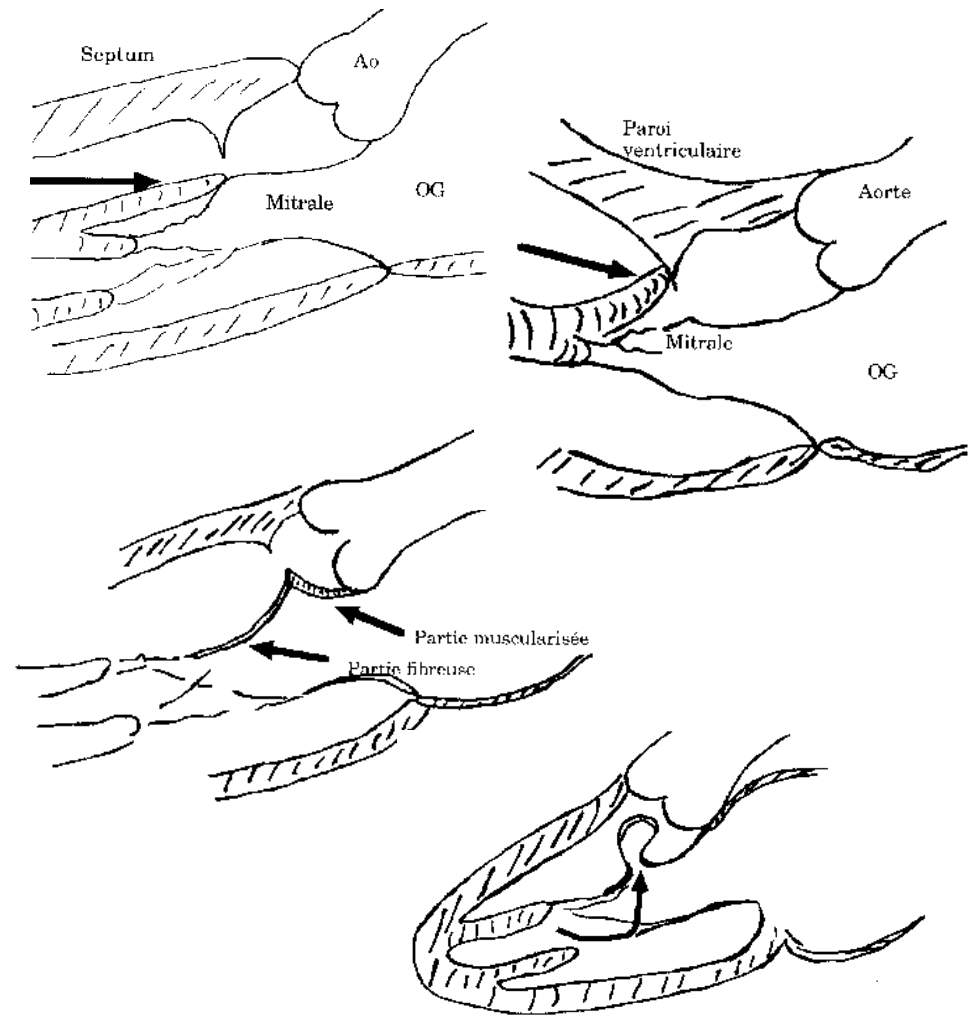
Kleinert S, Geva T. JACC 1993;22:1501-8
Sigfusson G et al. JACC 1997;30:255-9



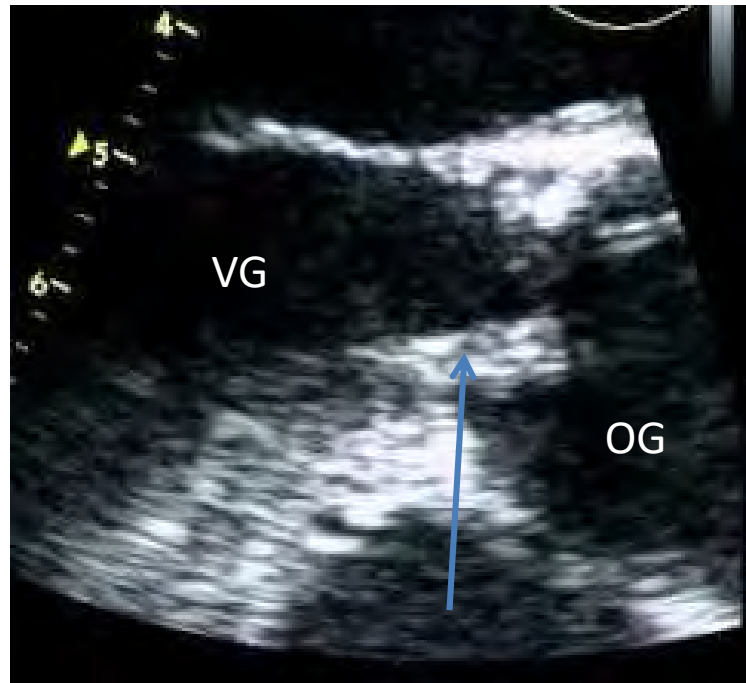
Membrane sous-aortique: anomalies mitrales associées



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




Sténose sous-valvulaire aortique: musculaire



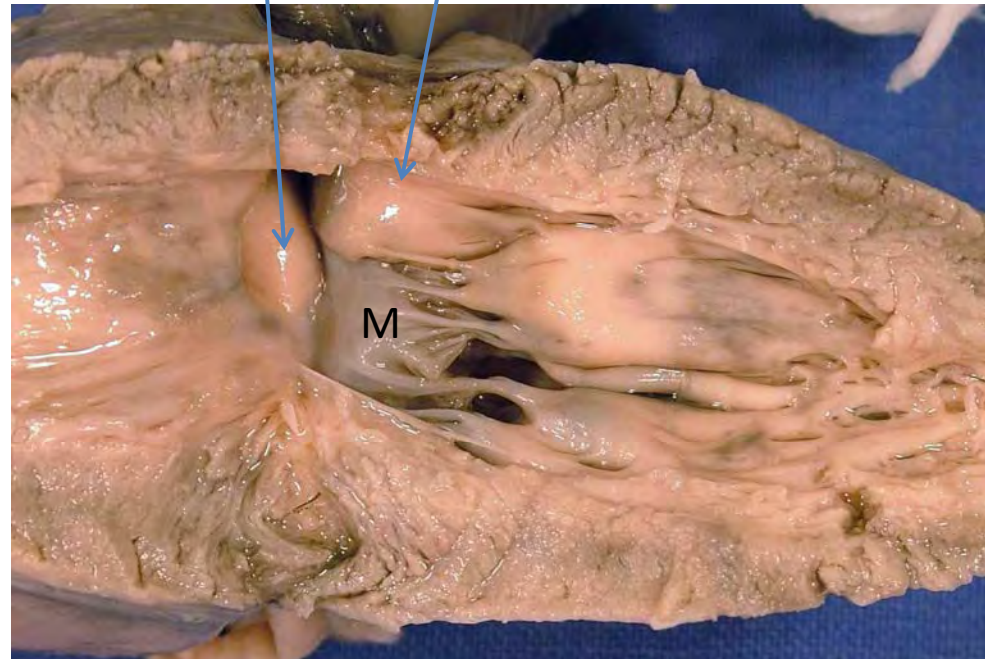
- Hypertrophie septale
- « Tunnel » sous-aortique
- Muscle de Moutaert (faisceau musculaire antérolatéral anormal du ventricule gauche)

Sténose sous-valvulaire aortique: le muscle de Moulaert

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

Bourrelet septal sous-Ao

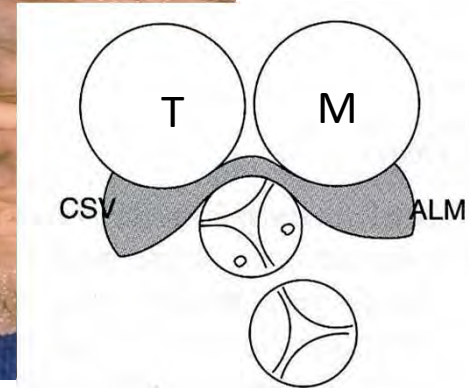
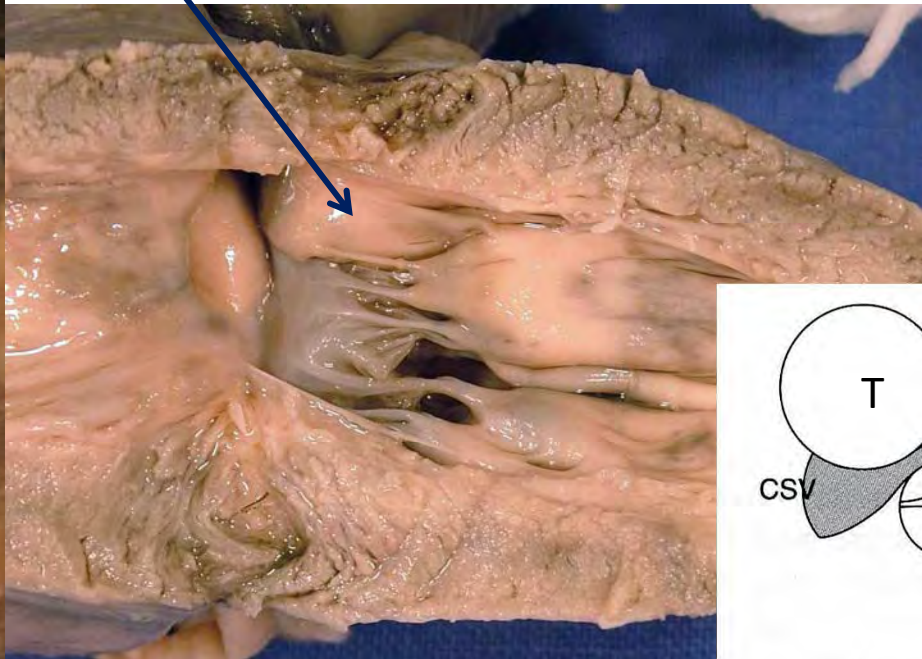
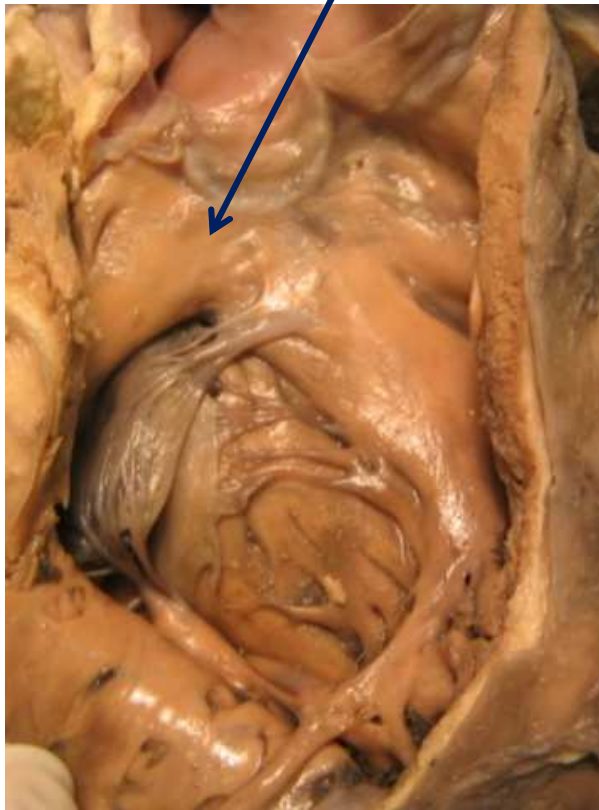
Muscle de Moulaert



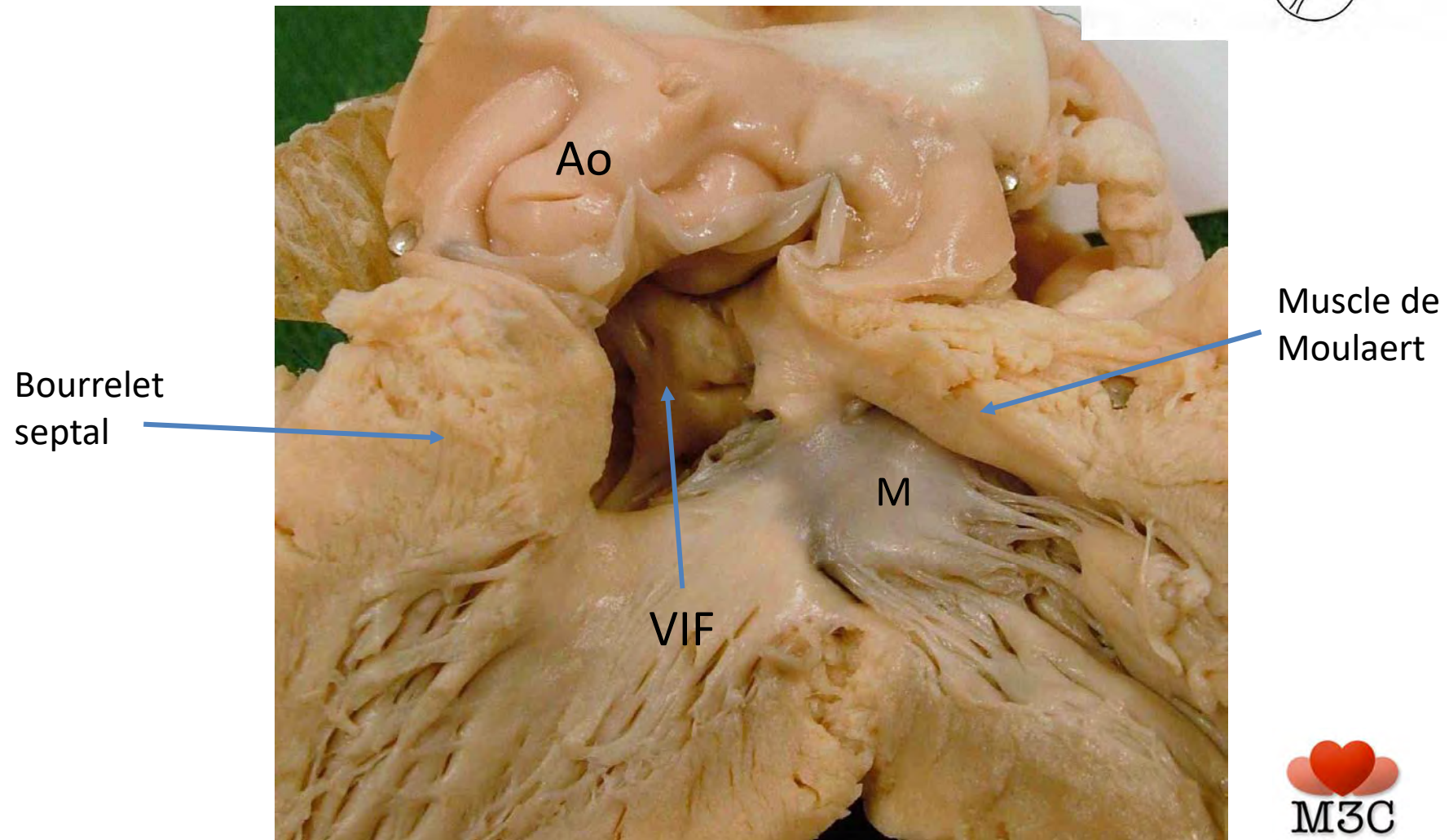
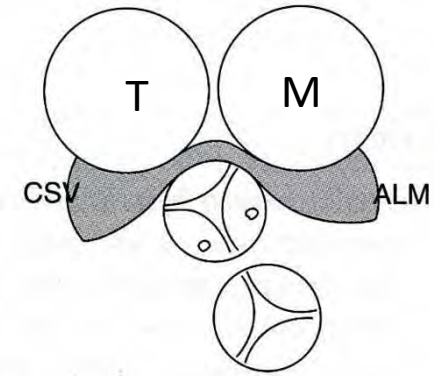
Moulaert AJ et al. Am J Cardiol 1976;37:78-81.

Muscle de Moutaert: vestige de la courbure interne

Ventriculo-infundibular fold



Sténose sous-valvulaire aortique: muscle de Moutaert



Obstacles gauches

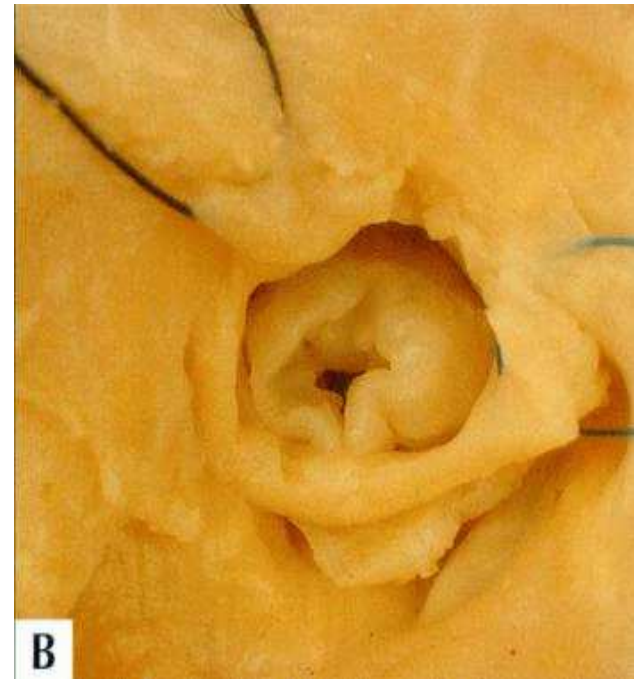
Obstacles à l'éjection du VG

Valvulaires aortiques

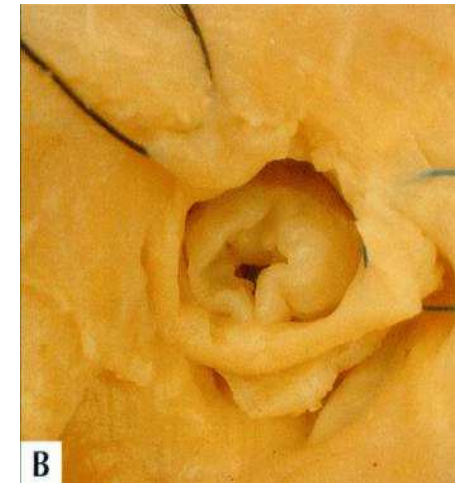
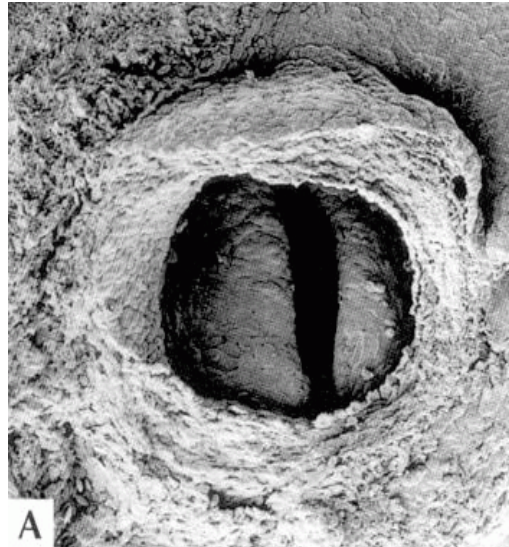


Sténose aortique valvulaire

- 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



Valve aortique bicuspide

□ Type 1 : 78,4%

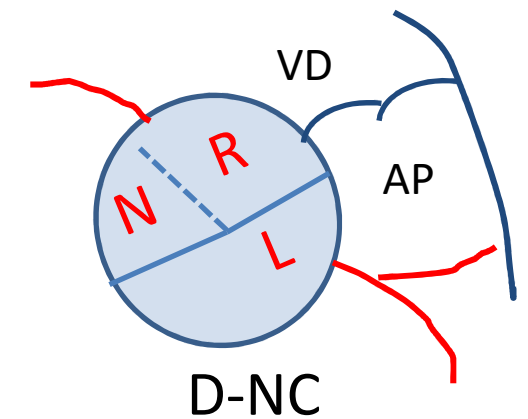
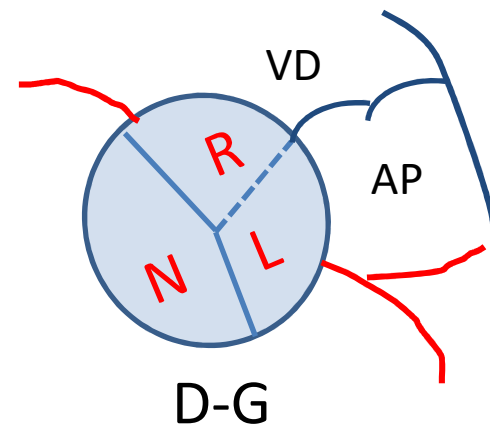
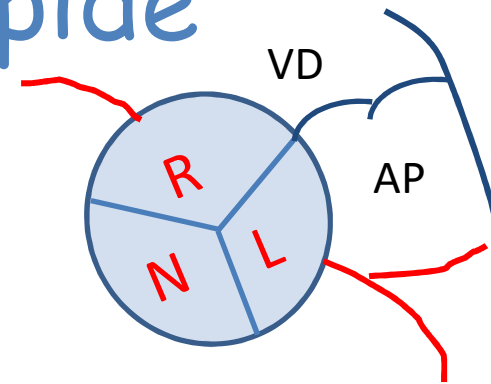
- R-L : 74% (horizontal, A-P)
- R-N : 24% (vertical)
- L-N : 1.8%

□ Orientation des commissures

- Symétrique ($>160^\circ$) ou non

□ Différents par :

- Etiologie
- Anomalies associées
- Evolution

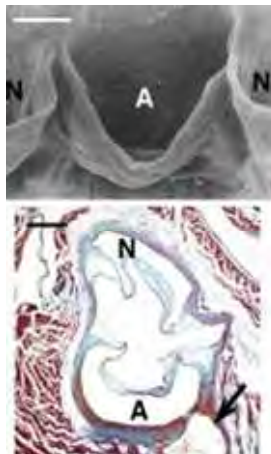


R-N vs R-L bicuspid aortic valve: different embryologic mechanisms



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*



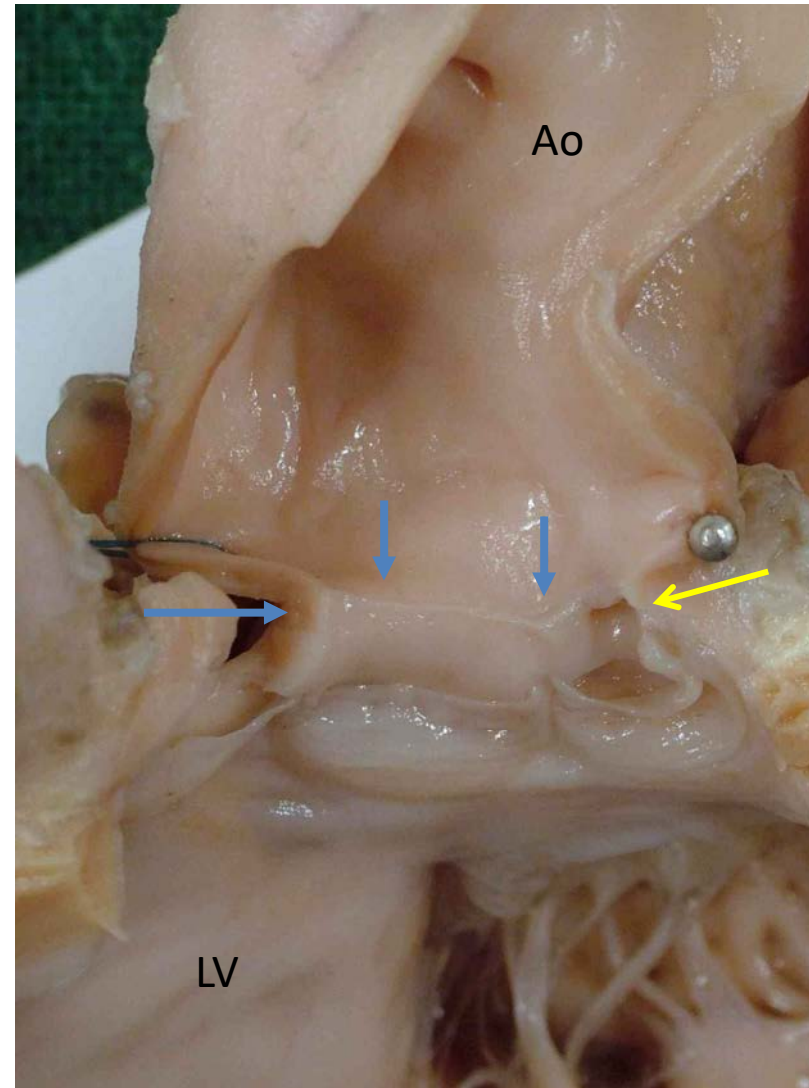
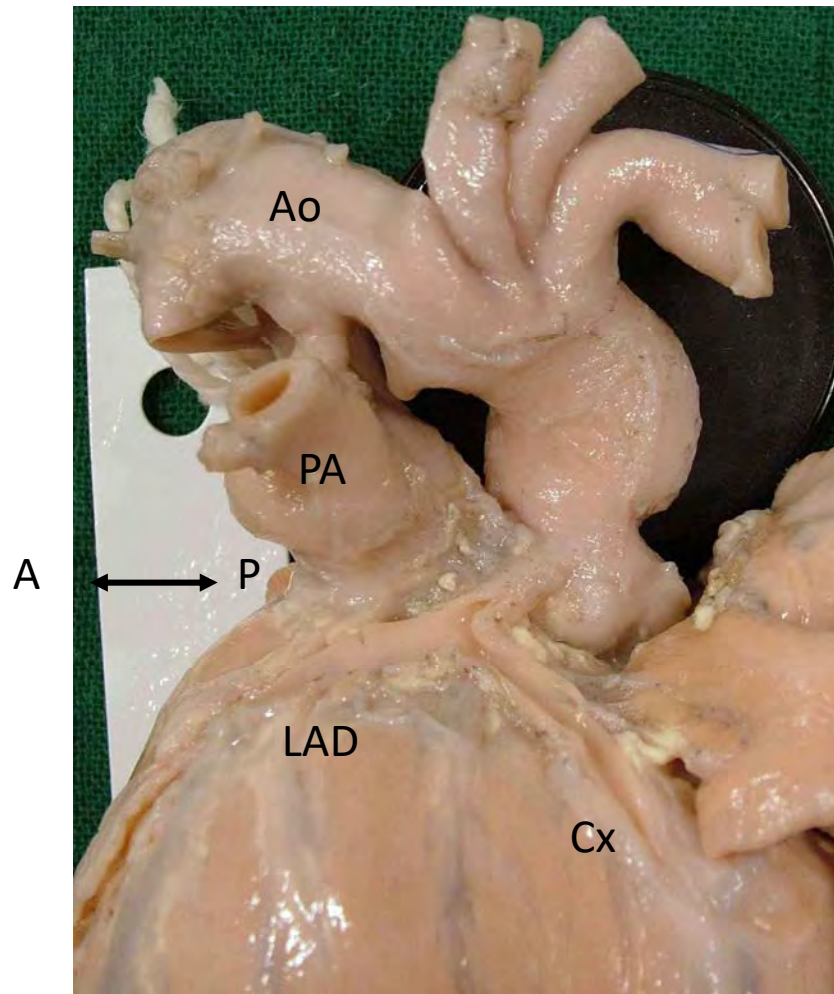
R-N BAV

- 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*

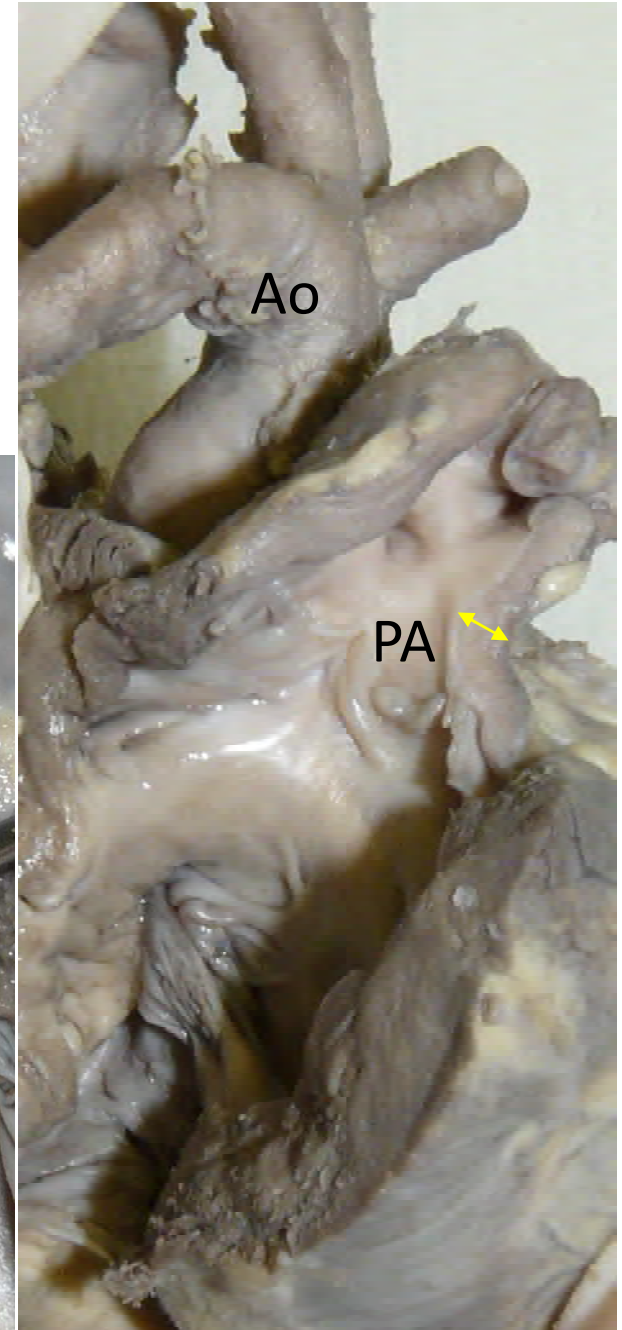
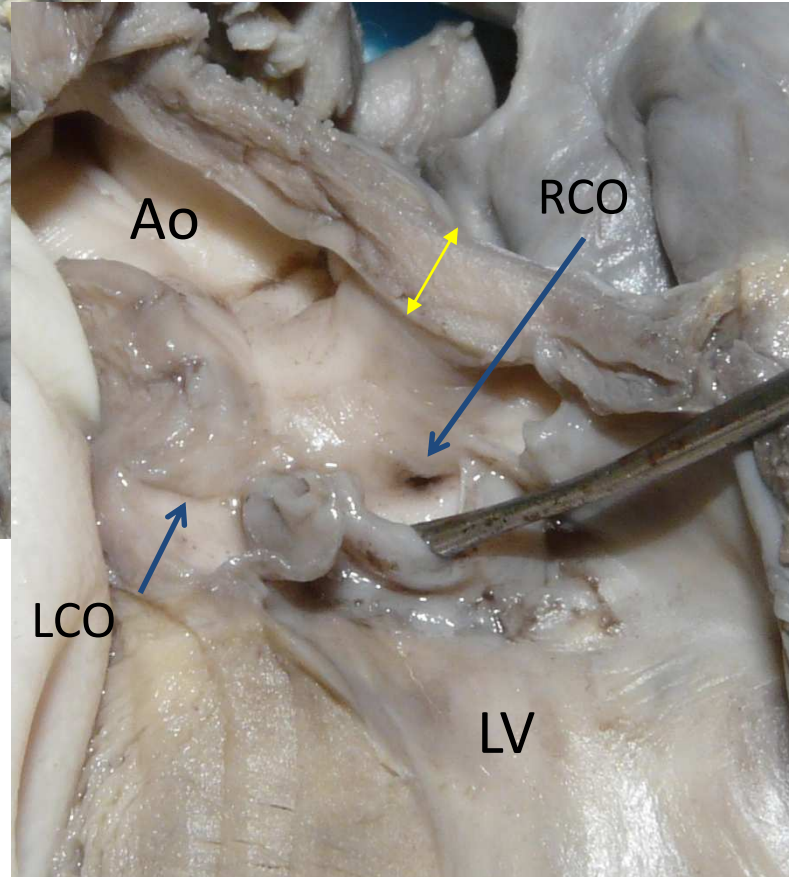
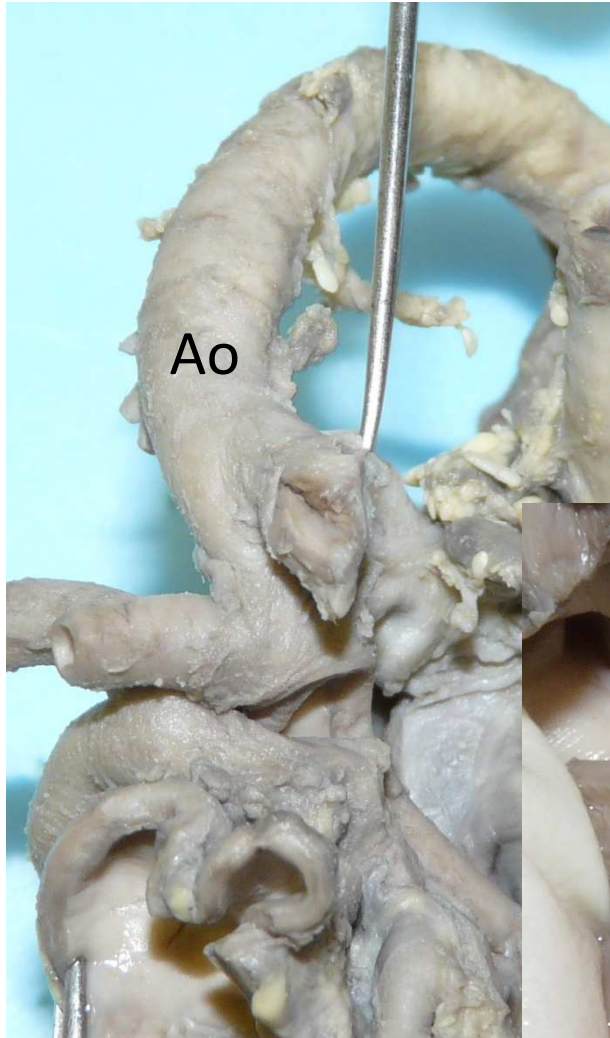


*Fernandez B. et al.
J Am Coll Cardiol 2009;54:2312-8.*

Sténose supravalvulaire aortique localisée (hourglass)



Sténose supravalvulaire aortique Forme diffuse



Obstacles gauches

Obstacles à l'éjection du VG

Isthme aortique

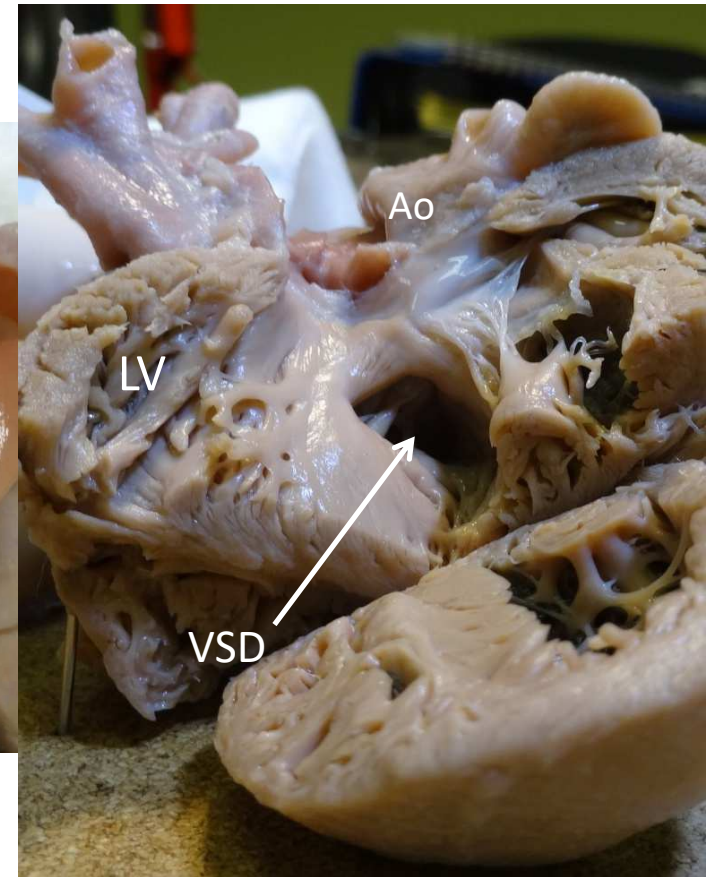
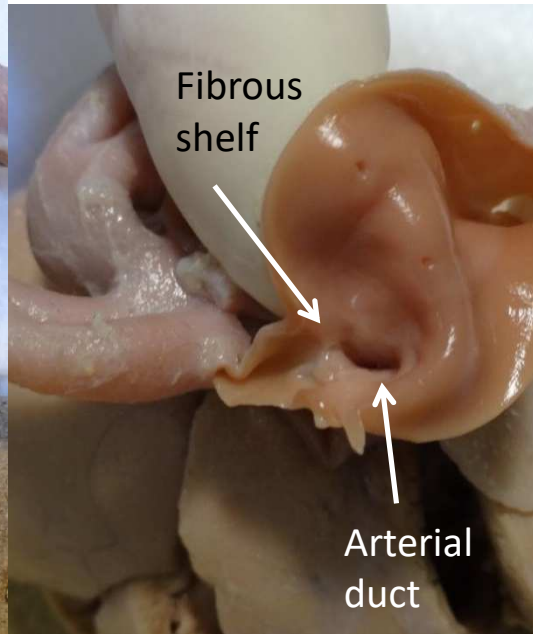
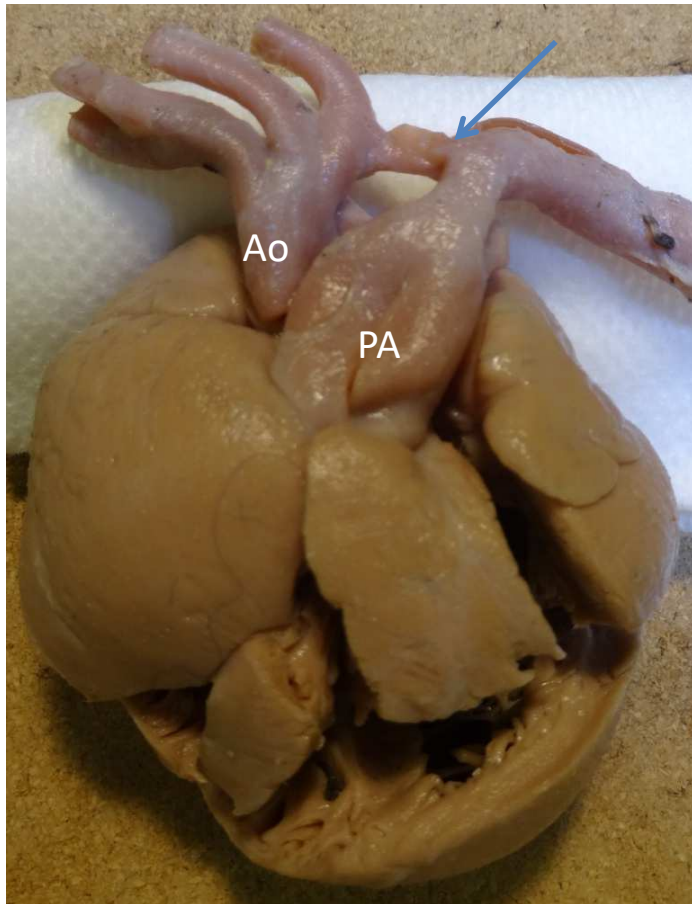


Coarctation de l'aorte

Deux formes anatomiques

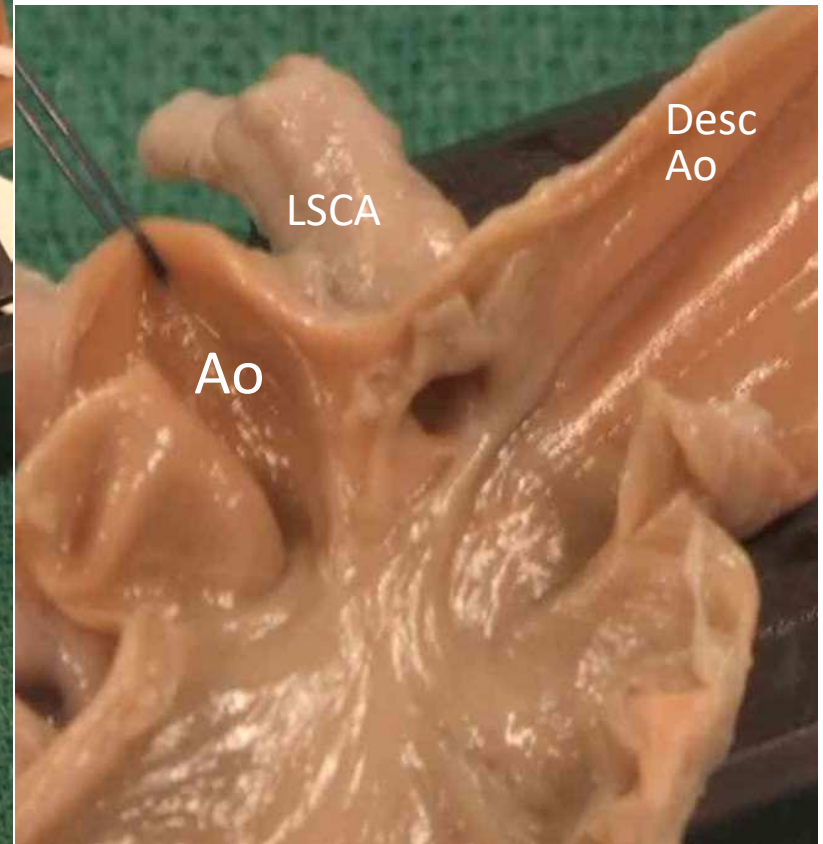
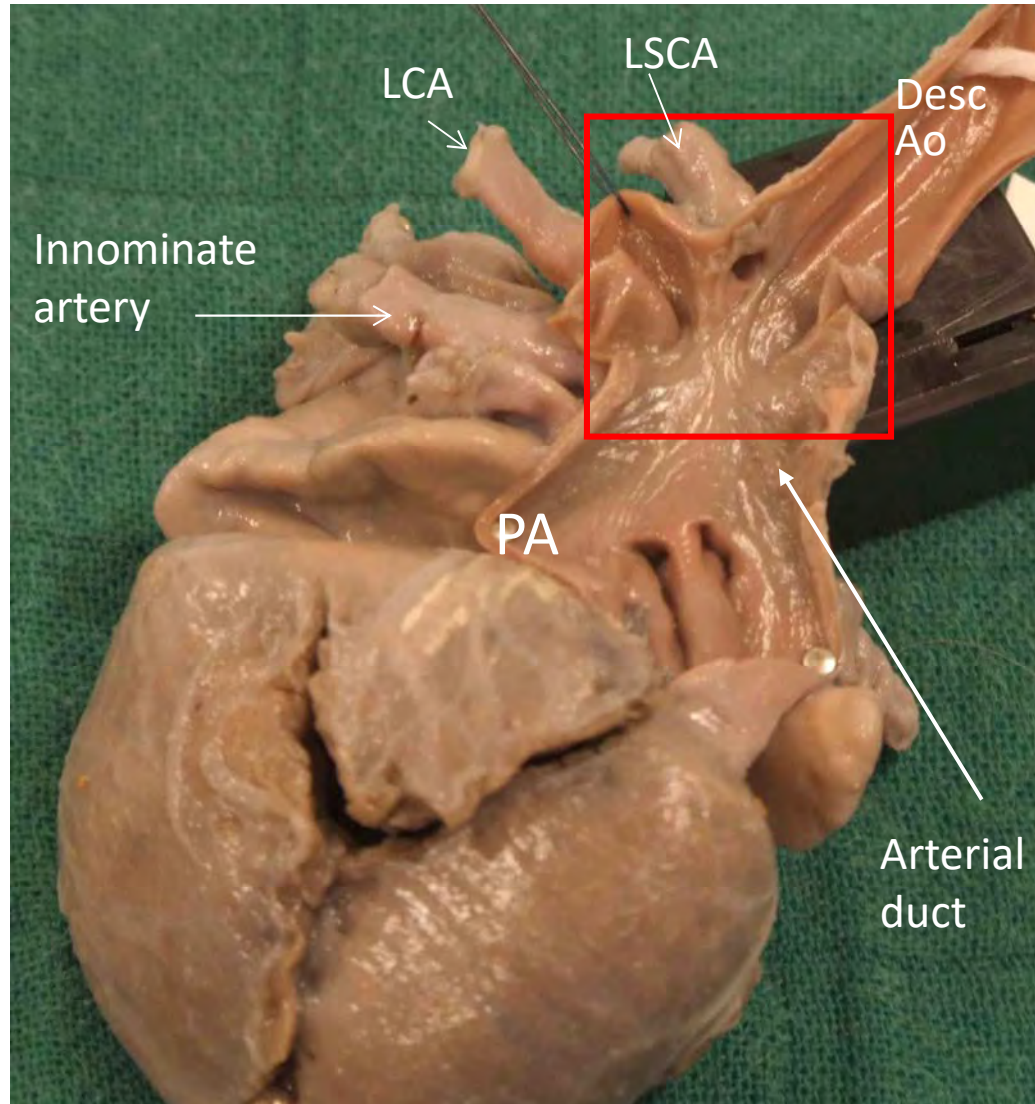
- « Du nouveau-né »
 - Se voit en anténatal
 - Crosse aortique hypoplasique, tubulaire
 - Aorte ascendante alimentée par le canal (ducto-dépendance)
 - Anomalies intra-cardiaques associées (obstacles étagés du cœur gauche)
- « Du grand enfant »
 - Existe aussi chez le nouveau-né et le nourrisson!!
 -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

Coarctation néonatale avec CIV Hypoplasie +++ aorte horizontale



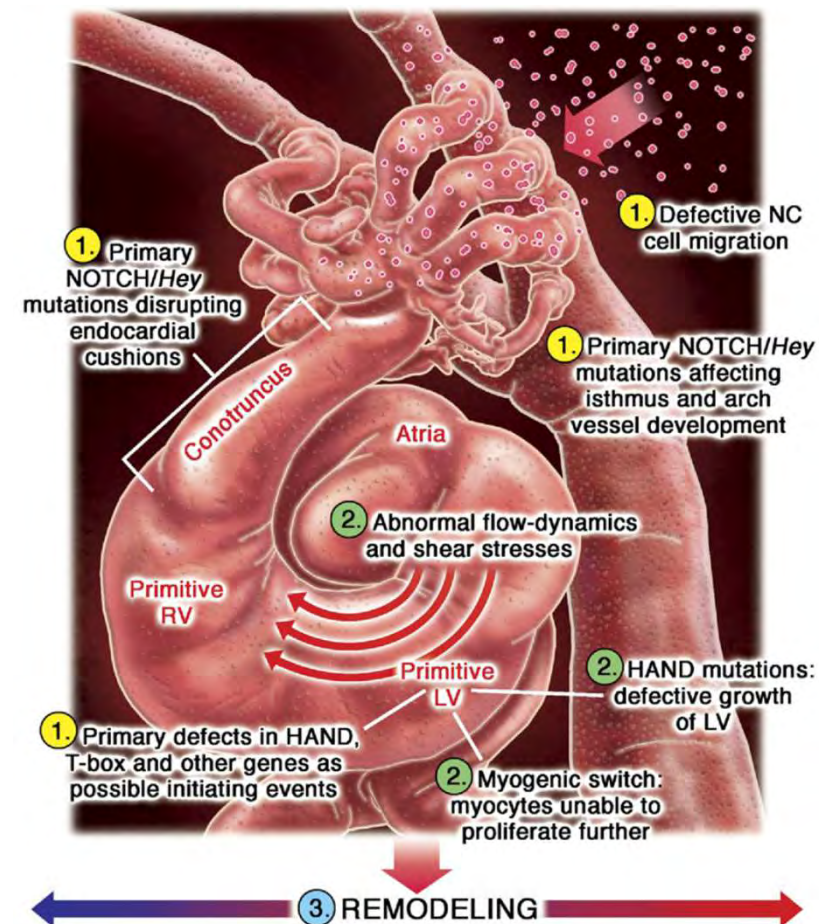
CIV musculaire de l'inlet

Coarctation et tissu ductal



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

