

Anatomie des cardiopathies congénitales complexes

Lucile HOUYEL

UMC Cardiologie Congénitale et Pédiatrique

Hôpital Necker-Enfants Malades-M3C

Université Paris-Cité

Analyse segmentaire Van Praagh 1964

- ❑ Approche diagnostique des cardiopathies congénitales complexes :
 - morphologique
 - segmentaire
 - séquentielle (du pôle veineux au pôle artériel)
- ❑ Diagnostic : situs des 3 différents segments sous forme abrégée : cardiotype (***en commençant par la cardiopathie principale***)
- ❑ Par exemple : VDDI {S,D,D} avec CIV sous- pulmonaire, sténose sous-aortique, coarctation... etc...

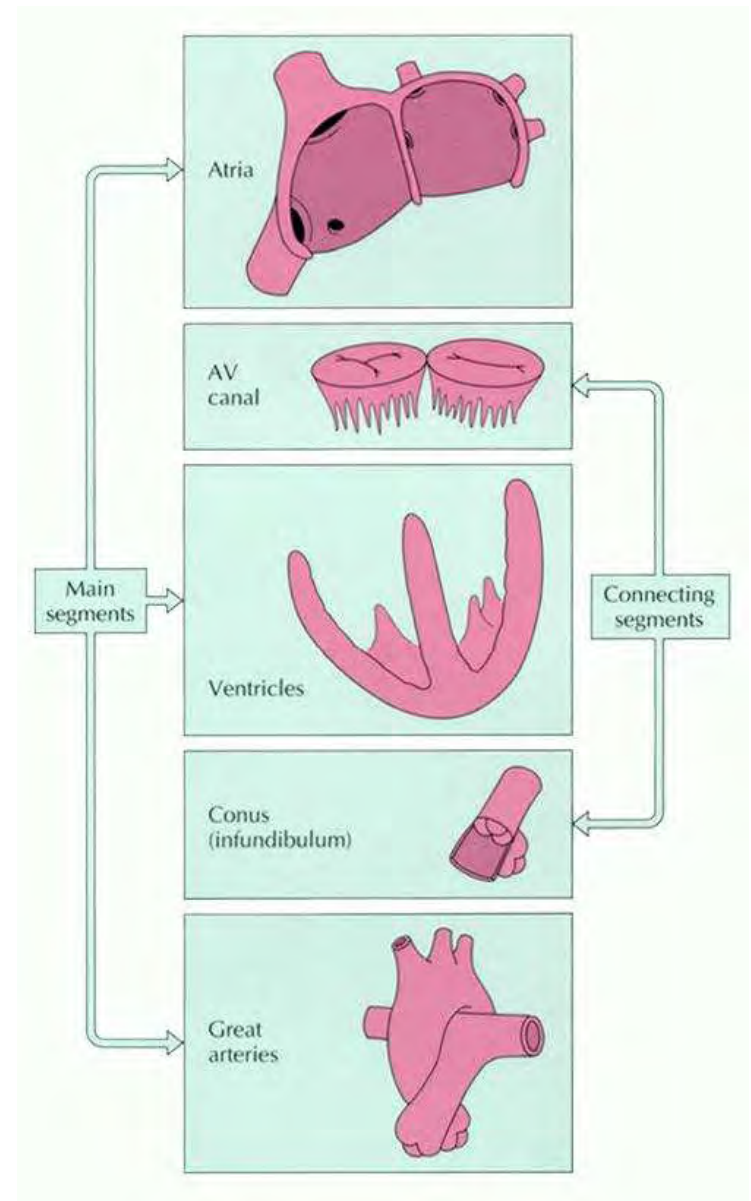
Analyse segmentaire

□ 3 SEGMENTS CARDIAQUES PRINCIPAUX :

- oreillettes (situs viscéro-atrial)
- ventricules (loop = boucle ventriculaire)
- gros vaisseaux (conotruncus)

□ 2 SEGMENTS « DE CONNEXION » :

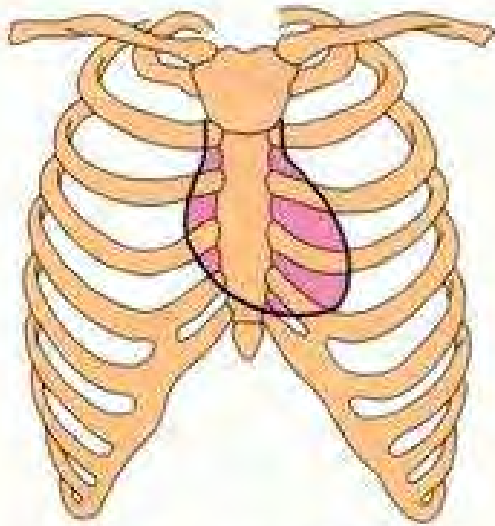
- valves auriculoventriculaires
- infundibulum ou conus



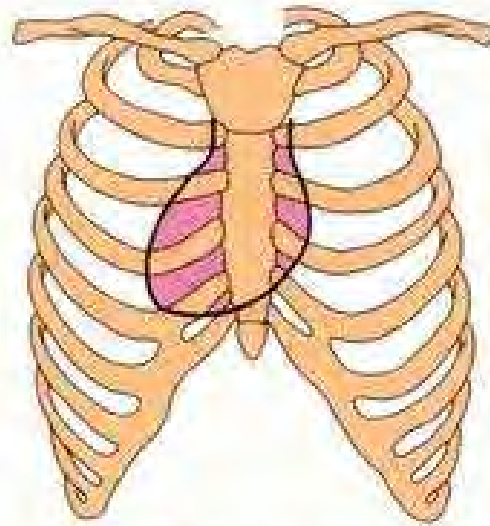
Analyse segmentaire: 2 règles d'or

- ❑ Chaque variable (segment) doit être définie par ses **caractéristiques anatomiques propres** et non par ses rapports avec les autres variables
- ❑ Lorsqu'on parle d'une structure intracardiaque en termes de droite ou de gauche il s'agit de sa **morphologie** et non de sa situation dans le thorax

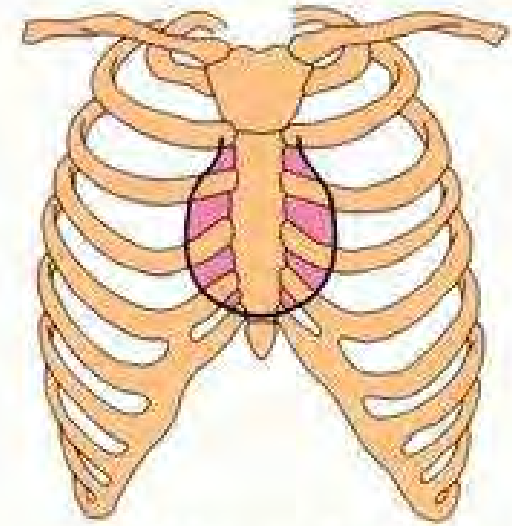
Position du cœur dans le thorax



Levocardia

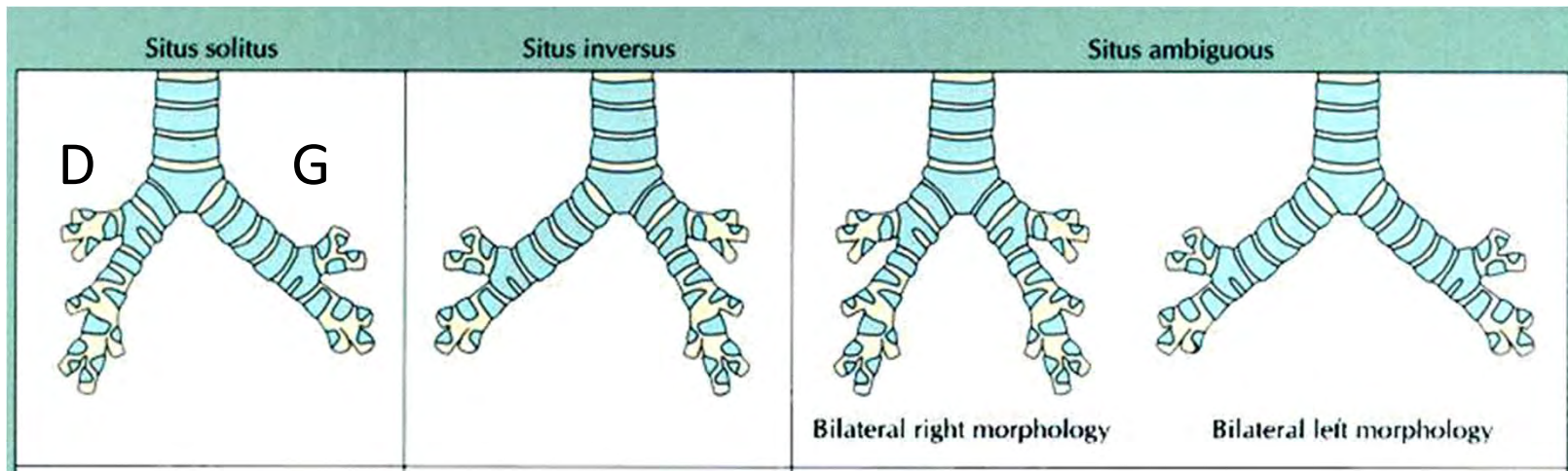


Dextrocardia

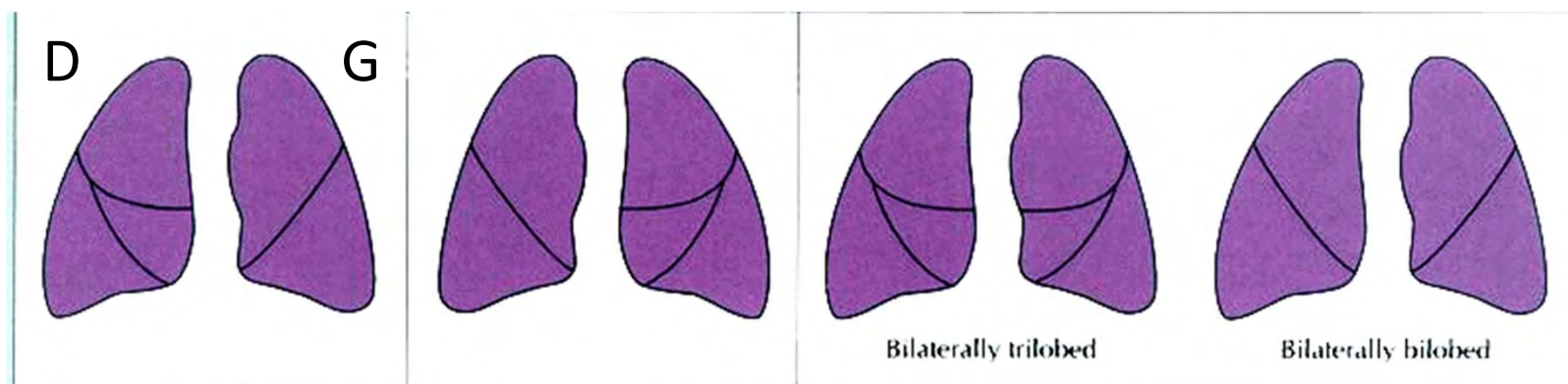


Mesocardia

Situs bronchique et pulmonaire

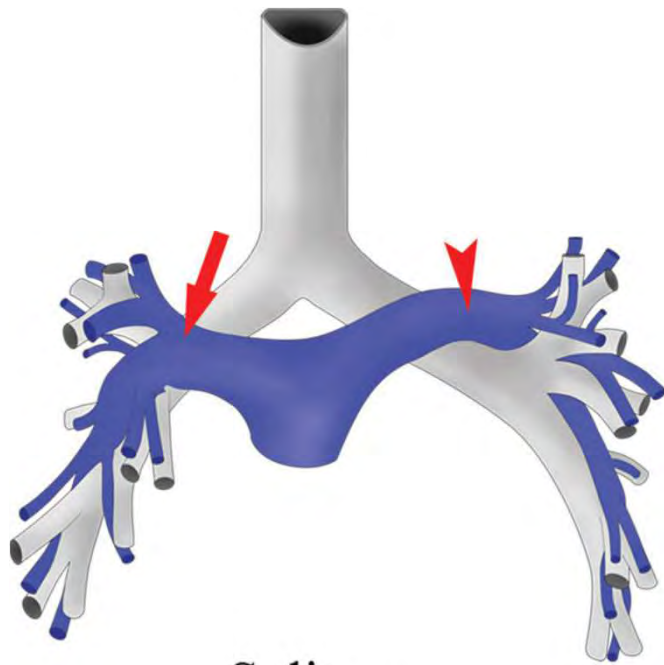


Bronche droite = épartérielle ; Bronche gauche = hypartérielle

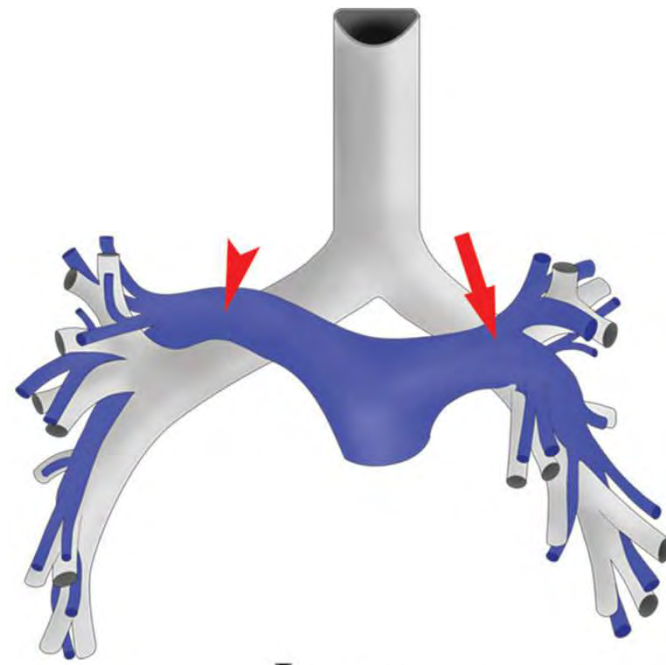


Poumon droit = 3 lobes ; Poumon gauche = 2 lobes

Situs anomalies : situs inversus (mirror-image)

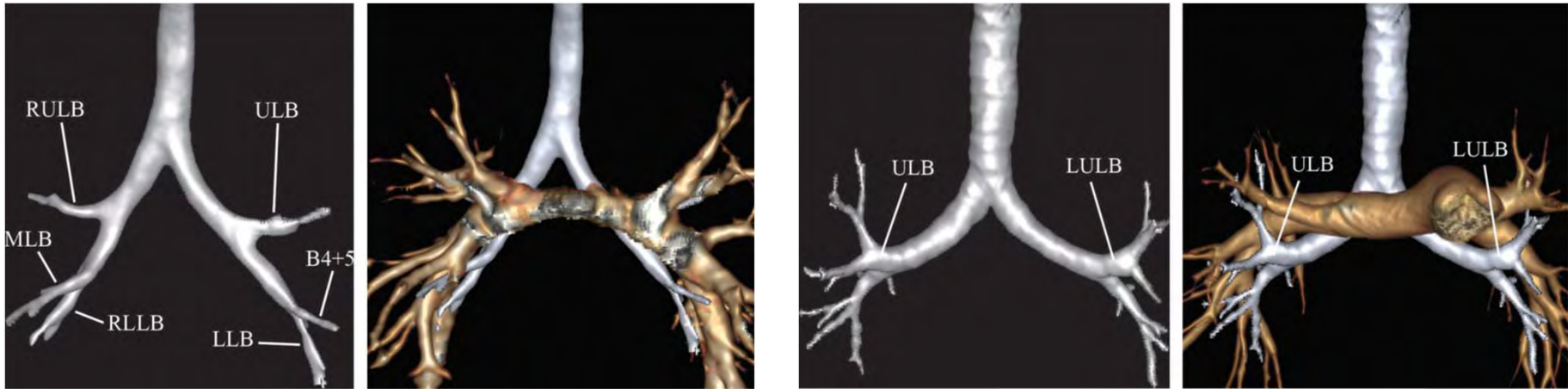


Solitus



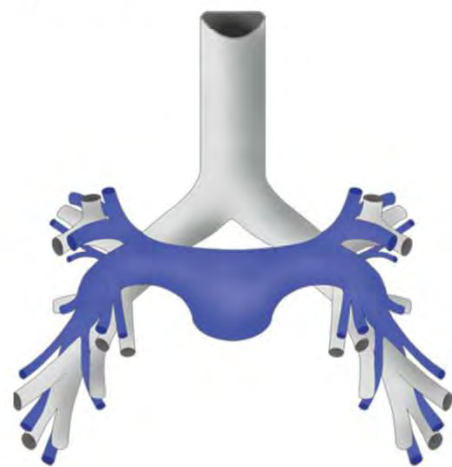
Inversus

Situs anomalies : bronchopulmonary isomerism

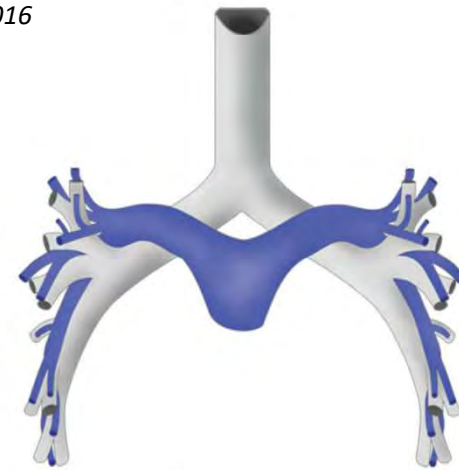


α.

Chassagnon G et al. Radiographics 2016

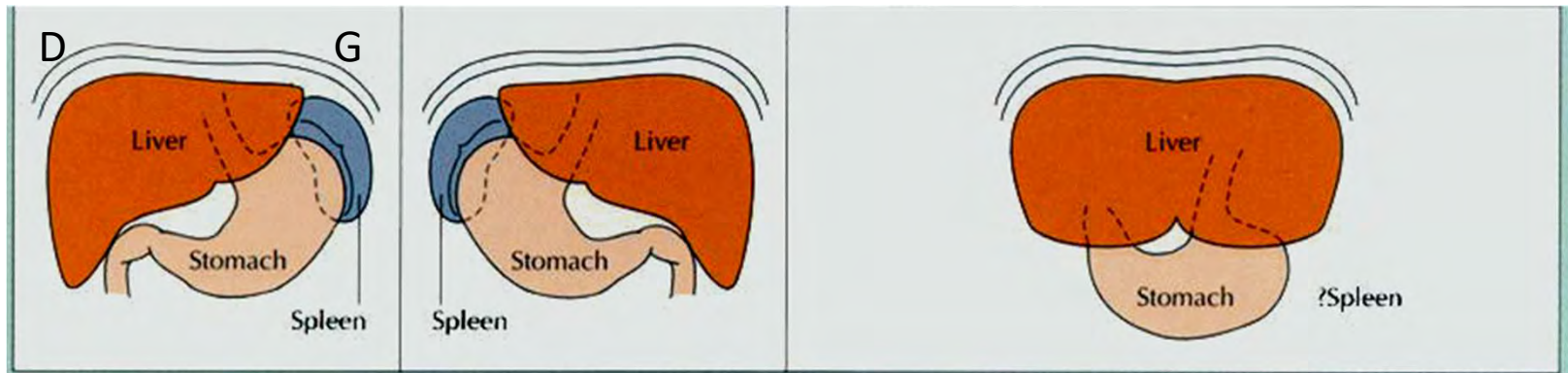


Right isomerism



Left isomerism

Situs viscéral abdominal



Situs solitus

Situs inversus

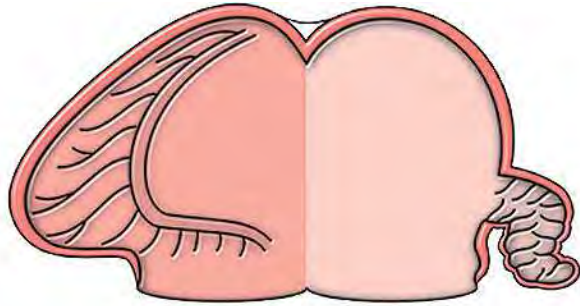
Situs ambiguus
Foie médian
Asplénie ou polysplénie

Pas d'isomérisme des organes intra-abdominaux

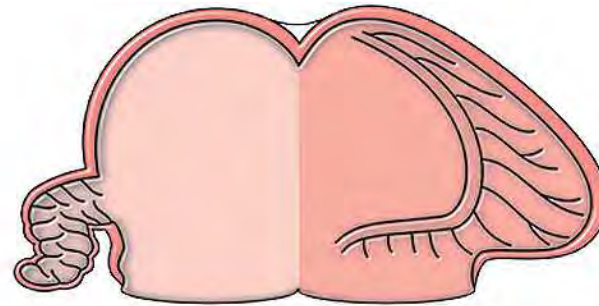
Situs auriculaire

3 types :

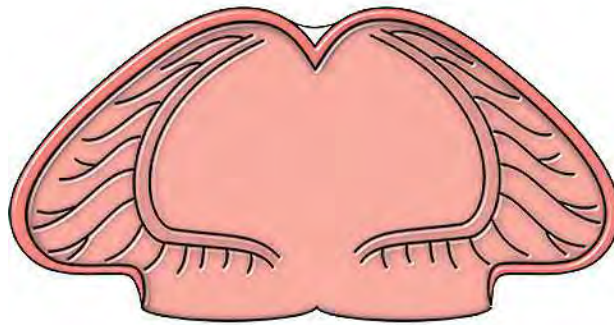
- S = Solitus (normal)
- I = Inversus (image en miroir)
- A = Ambiguus (hétérotaxie)



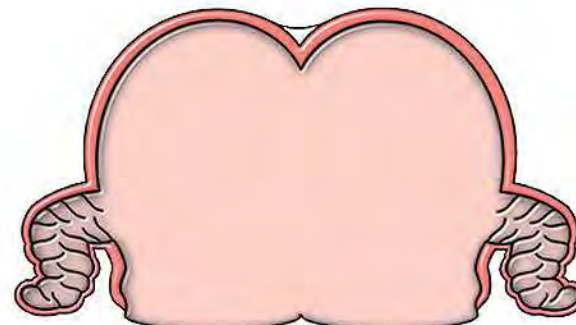
Usual



Mirror-Imaged



Right isomerism



Left isomerism

Comment distinguer l'OD de l'OG ?

❑ 4 caractéristiques

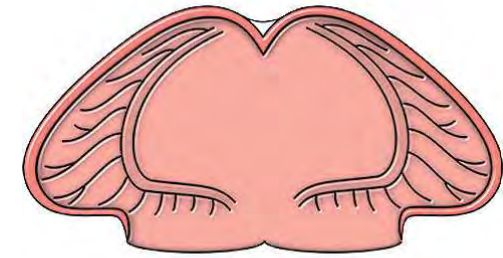
- Forme des auricules
- Anatomie du septum interauriculaire
- Orifice du sinus coronaire
- Drainage de la portion supra diaphragmatique de la VCI

❑ Problèmes

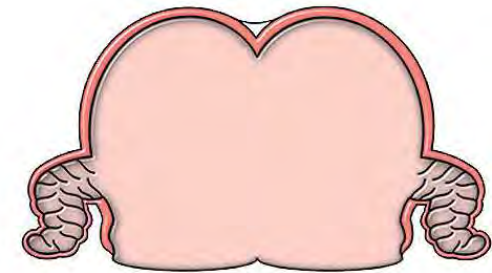
- Auricules : se ressemblent (leftish or rightish)
- Septum interauriculaire : souvent oreillette unique
- Sinus coronaire souvent absent
- Hétérotaxie : svt portion SD de la VCI absente

❑ Muscles pectinés

- OD = s'étendent jusqu'à la croix du cœur
- OG = confinés à l'auricule



Right isomerism



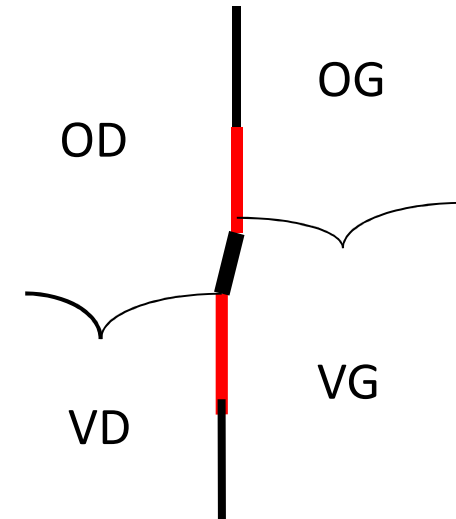
Left isomerism

Hétérotaxie? Ou isomérisme?

- ❑ L'isomérisme des muscles pectinés est une réalité dans l'immense majorité des hétérotaxies
- ❑ Mais : impossible actuellement de visualiser les muscles pectinés en imagerie
- ❑ D'où la persistance en clinique du diagnostic du situs auriculaire basé sur la connexion de la VCI ou des VSH

Jonction atrioventriculaire

- Valve tricuspide
- Valve mitrale
- Septum atrioventriculaire :
 - Septum vestibulaire
 - Septum d'admission
- Classiquement le situs de la valve AV correspond à celui du ventricule sous-jacent



JONCTION ATRIOVENTRICULAIRE

- Types d'alignement possibles :
 - concordance
 - discordance
 - atrésie
 - straddling
 - double inlet
 - common inlet
 - common outlet
- **Chaque variable (valves AV, ventricules) doit être définie par rapport à elle-même++**

Les ventricules

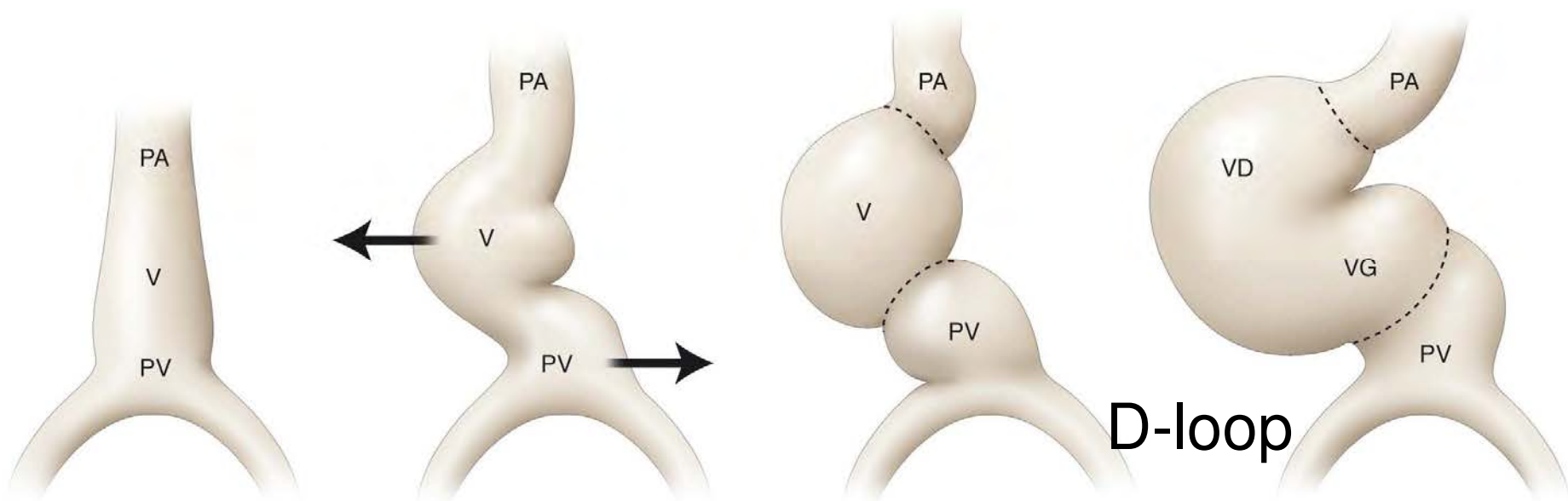
Deux types de situs ventriculaire :

Solitus : D-loop

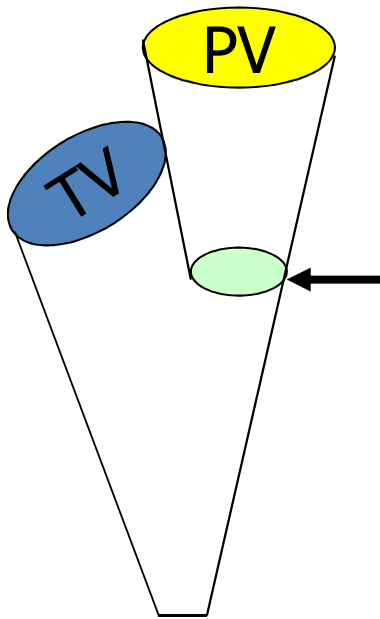
Inversus : L-loop

J23 : la boucle cardiaque

- ⌘ *Looping* = première manifestation de l'asymétrie gauche-droite ou latéralisation chez l'embryon
- ⌘ Juste avant : déplacement vers la G de l'extrémité caudale de l'embryon (*jogging*)
- ⌘ boucle à convexité D : **D-loop**

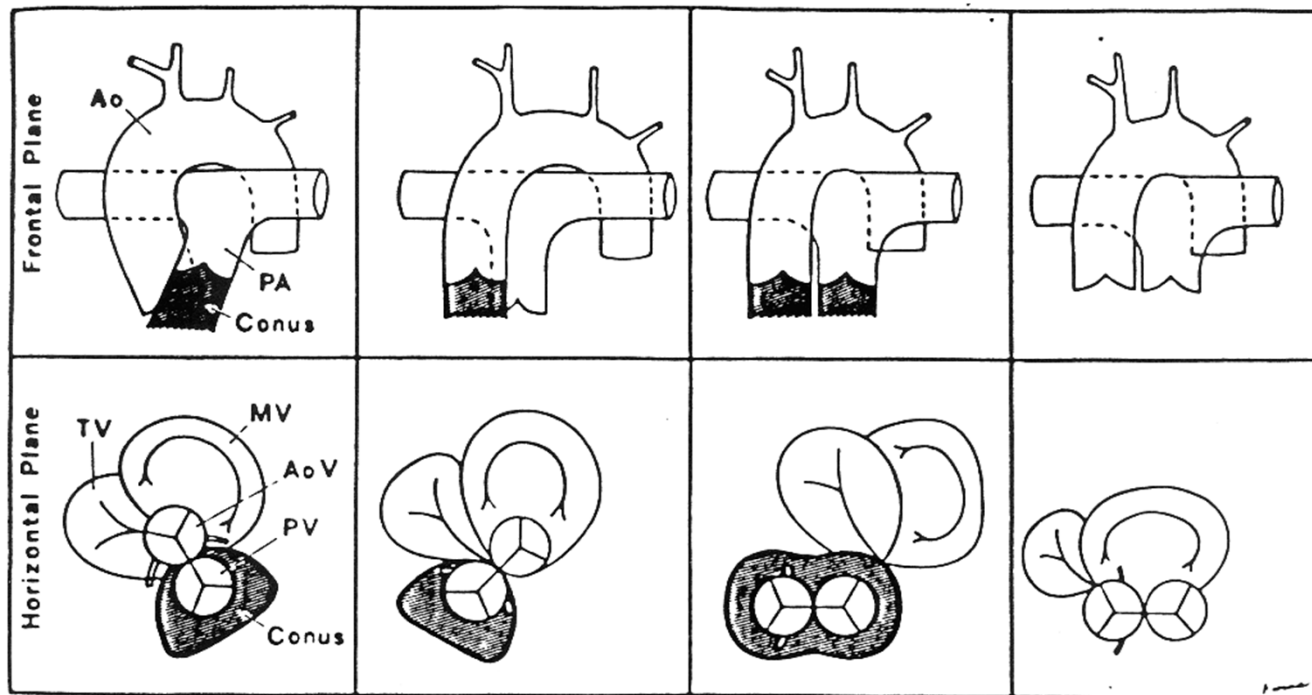


Conus (infundibulum)



- ❑ Deux parties :
 - proximale (impliquée dans les VD à double chambre)
 - distale (impliquée dans les malformations conotruncales)
- ❑ Quatre types principaux :
 - sous-pulmonaire (normal)
 - sous-aortique
 - bilatéral
 - absent

4 types de conus

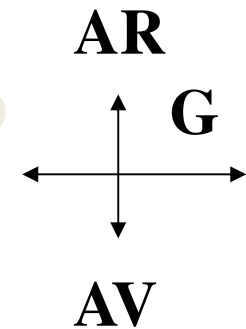


Normal
ss-pulm

TGV
ss-AO

Bilatéral
VDDI

Absent
TAC



Gros vaisseaux


□ Normoposés : Concordance VA

- S = solitus : valve AO en AR et à D / valve pulm
- I = inversus : valve AO et AR et à G / valve pulm

□ Malposés ou Transposés : Discordance VA

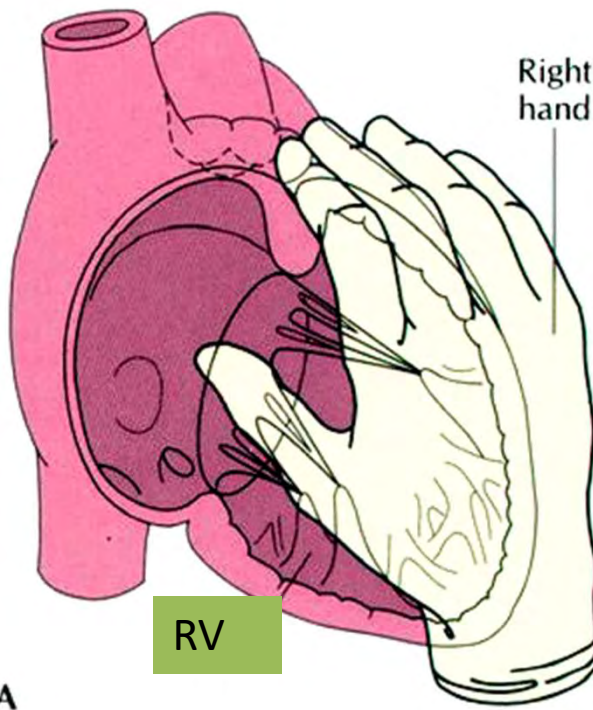
- D = valve AO à D / valve pulm
- L = valve AO à G / valve pulm
- A = antéropostérieurs : valve AO en AV de la valve pulmonaire

Cardiotypes

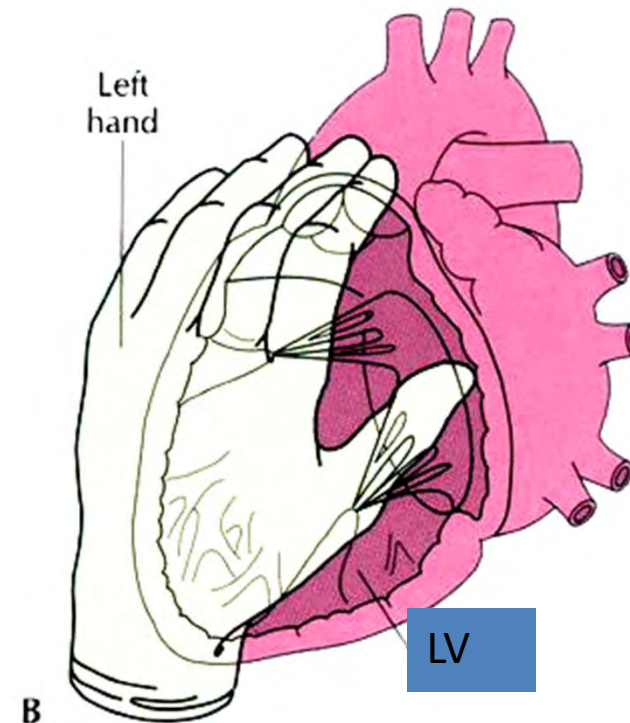
- « SET » : {Oreillettes, Ventricules, Gros vx} + alignements + malformations associées
 - ❑ Oreillettes : S, I, A
 - ❑ Ventricules : D, L
 - ❑ Gros vaisseaux  normoposés : S, I
malposés : D, L, A

Le concept de chiralité

Paume de la main sur la surface du septum interventriculaire
Pouce dans l'admission (inlet), doigts dans la voie d'éjection (outlet)



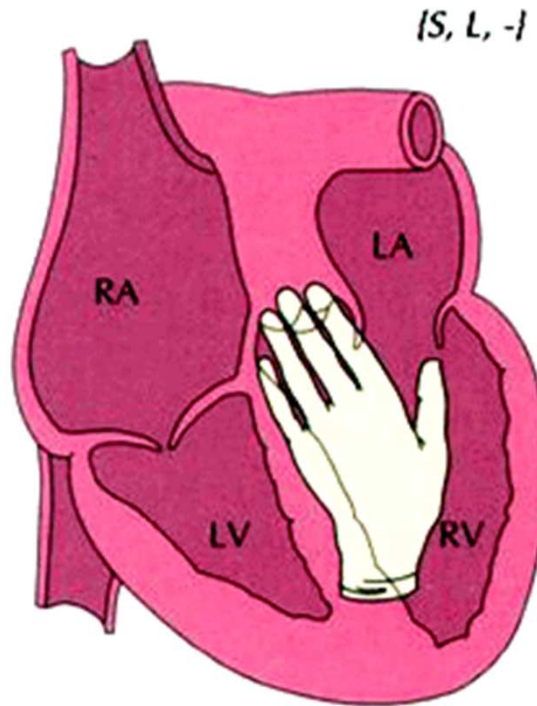
Paume de la main **droite** sur la surface septale du ventricule de morphologie **droite** = *D-loop*



Paume de la main **gauche** sur la surface septale du ventricule de morphologie **gauche** = *D-loop*

Le concept de chiralité

Paume de la main sur la surface du septum interventriculaire
Pouce dans l'admission (inlet), doigts dans la voie d'éjection (outlet)



Paume de la main **gauche** sur la surface septale du ventricule de morphologie **droite** = **L-loop**

Analyse segmentaire : que retenir ?

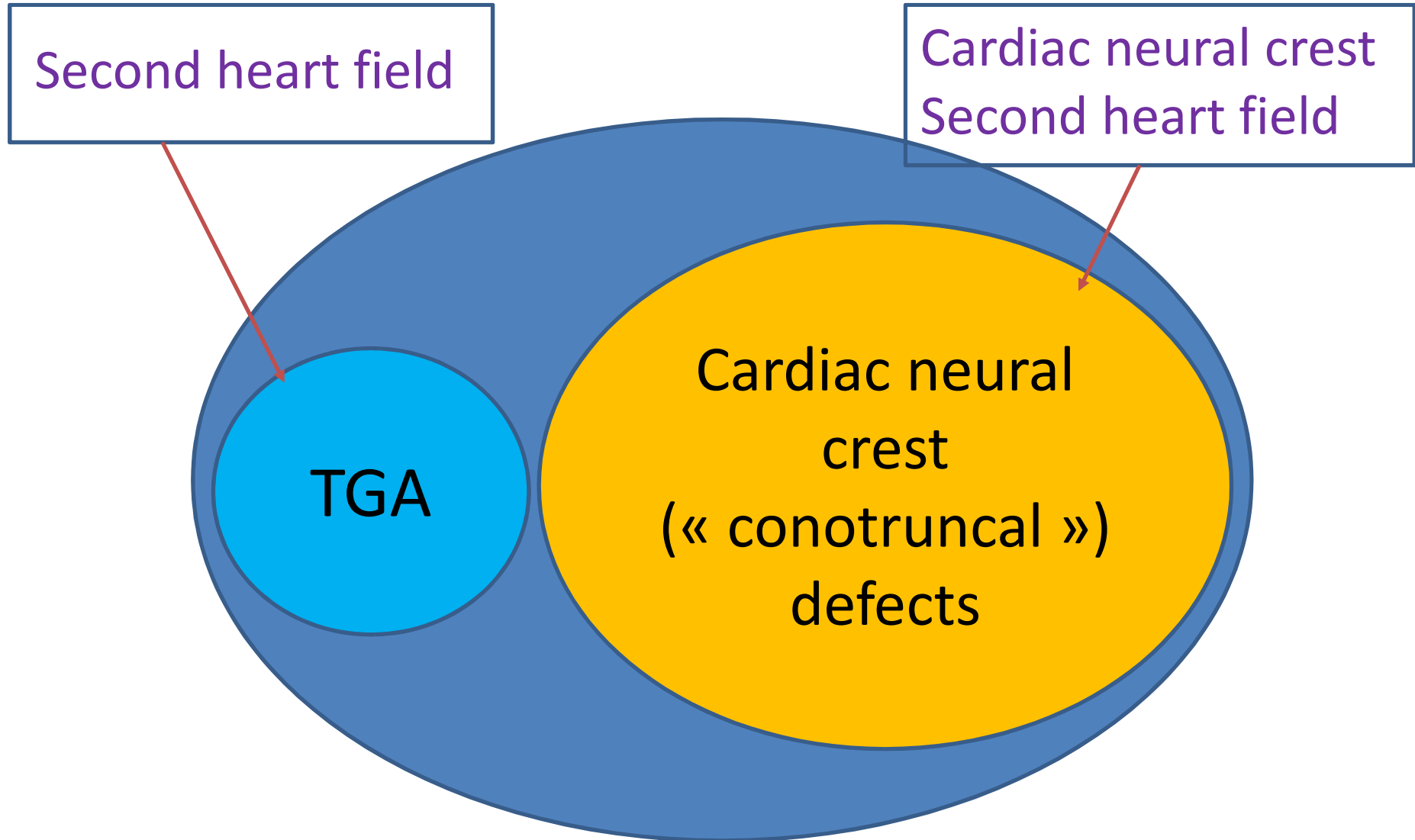
- ❑ Anatomie : indispensable pour analyser les cardiopathies congénitales complexes
- ❑ Analyser chaque segment en fonction de ses **caractéristiques anatomiques propres** et non en fonction des autres segments
- ❑ Lorsqu'on parle d'une structure intracardiaque en termes de droite ou de gauche il s'agit de sa **morphologie** et non de sa situation dans le thorax
- ❑ Situs auriculaire : **VCI = OD**

Cardiopathies complexes

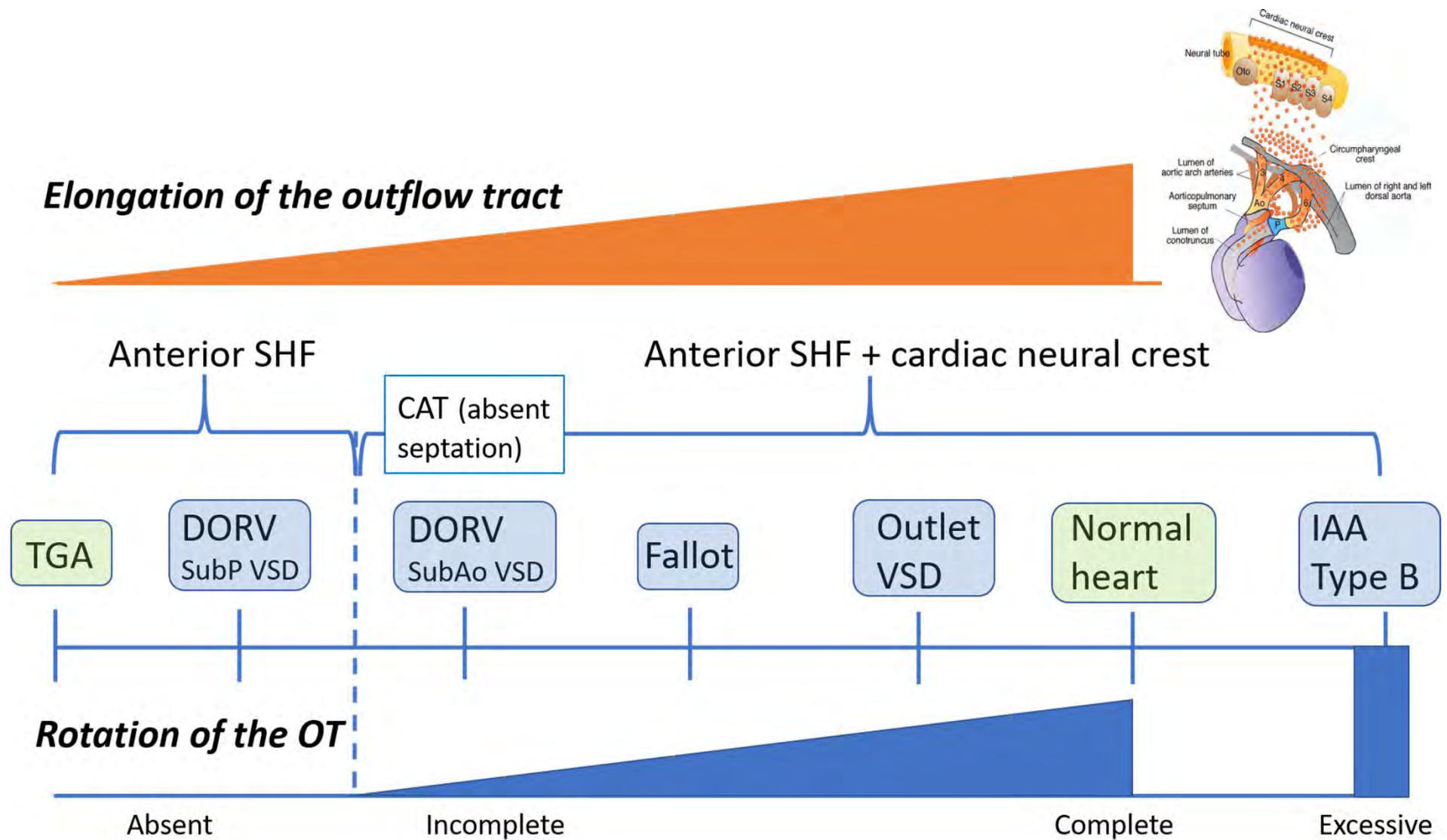
Les cardiopathies « complexes »

- Les cardiopathies de la voie d'éjection
 - Cardiopathies « conotruncales »
 - Fallot et variantes
 - Tronc artériel commun
 - IAA
 - Ventricule droit à double issue
 - Transposition des gros vaisseaux
- Double discordance
- Anomalies des retours veineux
- Ventricules uniques
- Hétérotaxies

Outflow tract defects

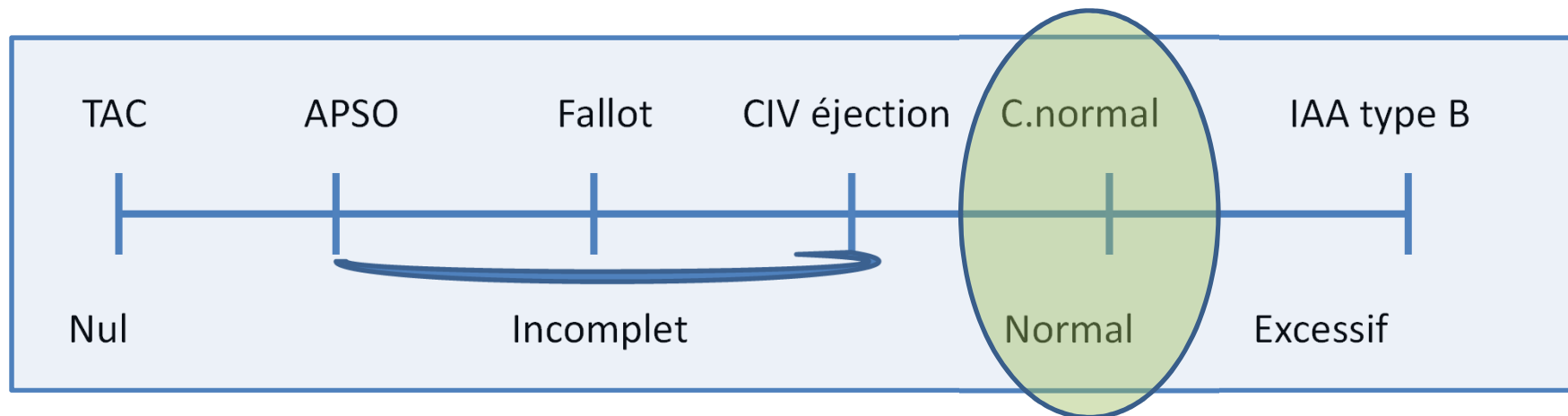


Les cardiopathies de la voie d'éjection



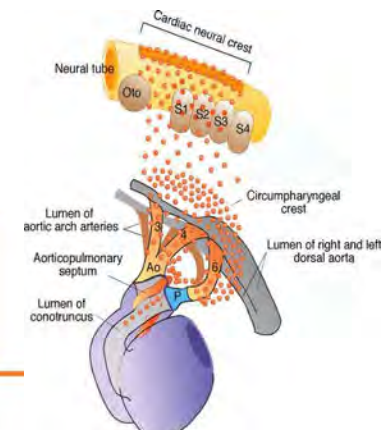
Les cardiopathies de la crête neurale et du second champ cardiaque antérieur

- Sont des anomalies du wedging (rotation)

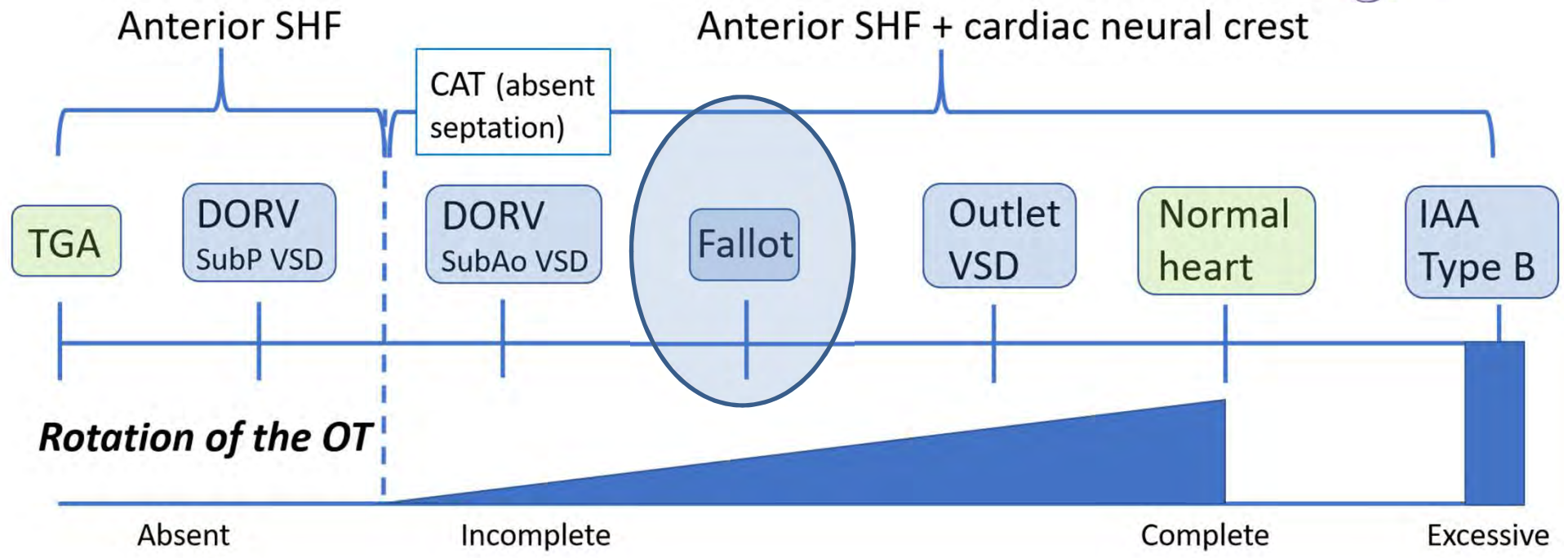


- Comportent toutes la même CIV : CIV de la voie d'éjection (outlet)

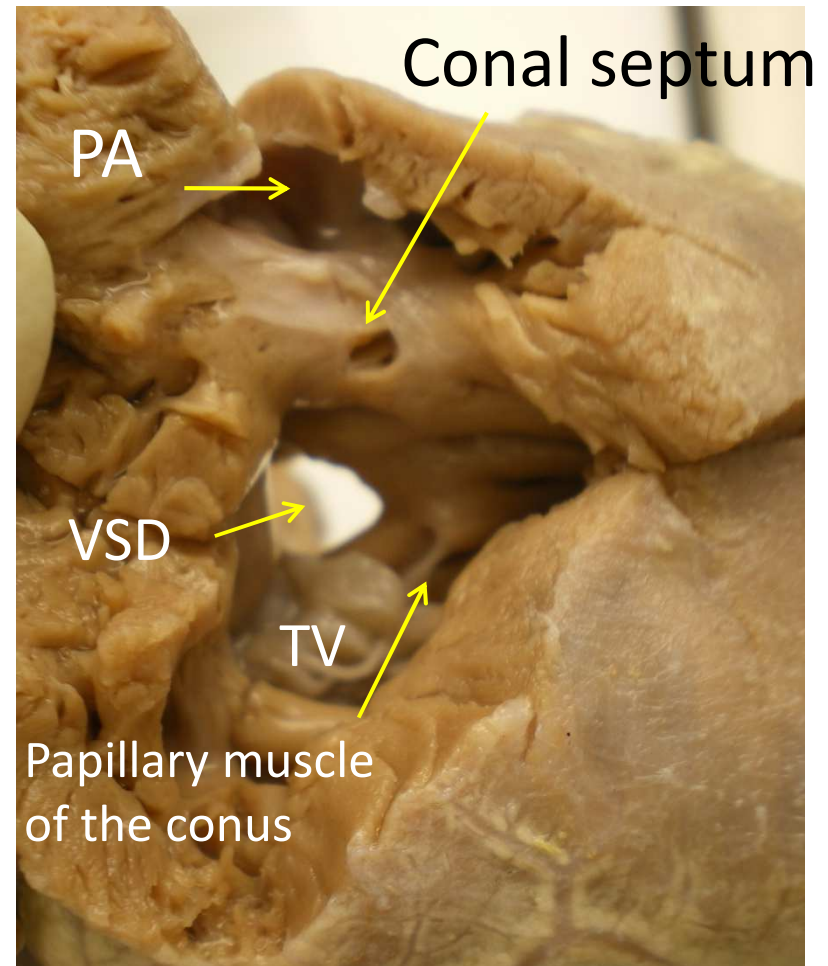
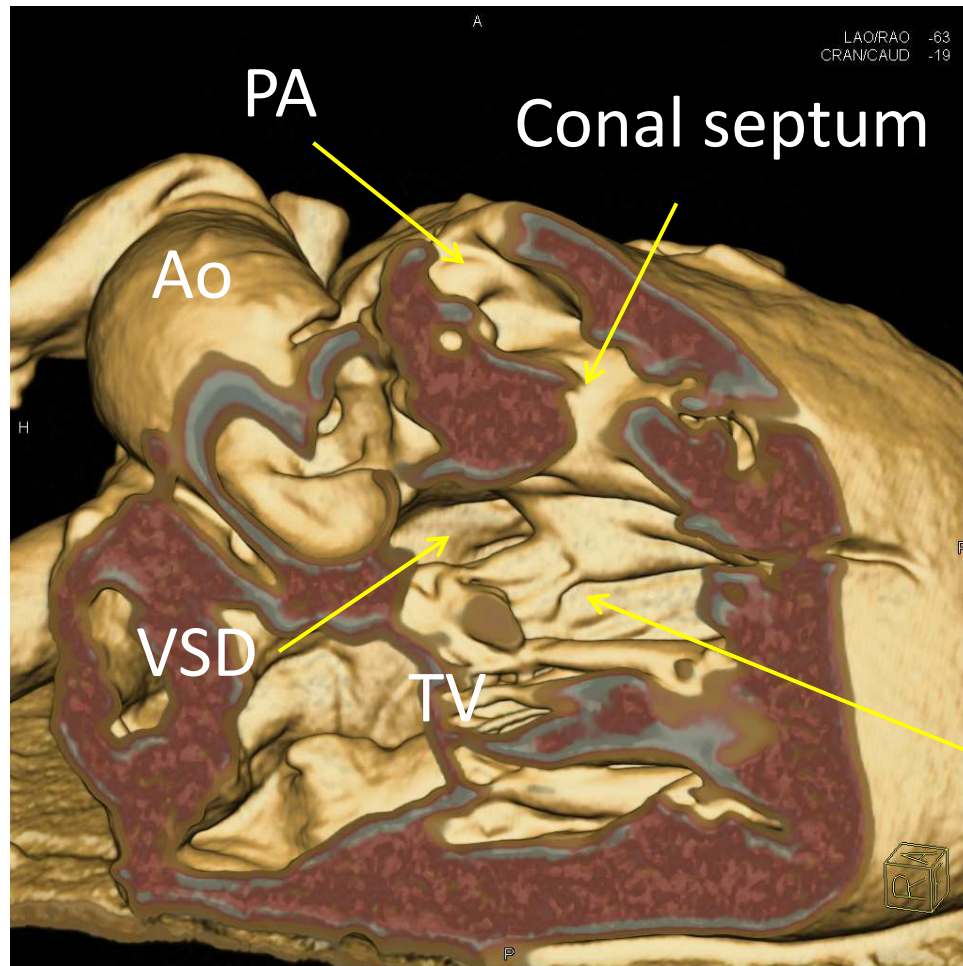
Les cardiopathies de la voie d'éjection : Tétralogie de Fallot



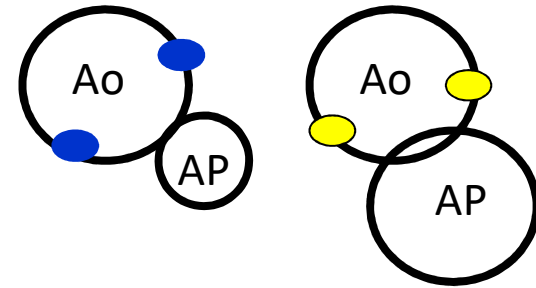
Elongation of the outflow tract



Tetralogy of Fallot



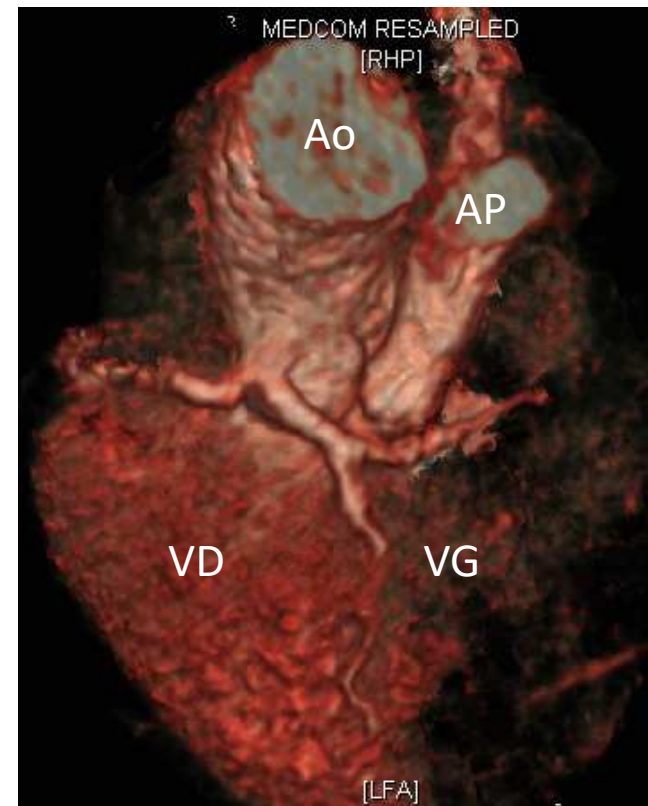
Tétralogie de Fallot



Fallot

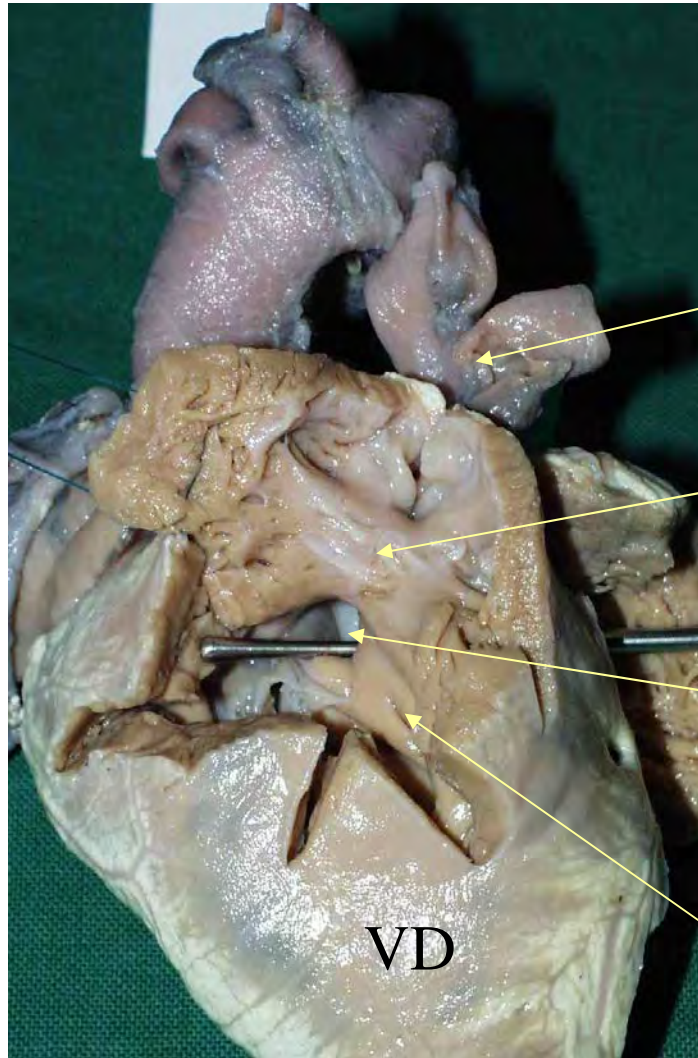
Cœur normal

- Rotation (wedging) incomplète de la voie d'éjection = « dextroposition aortique »
- Anomalies coronaires = 5 à 10%
- IVA anormale se connectant à la coronaire droite et croisant l'infundibulum



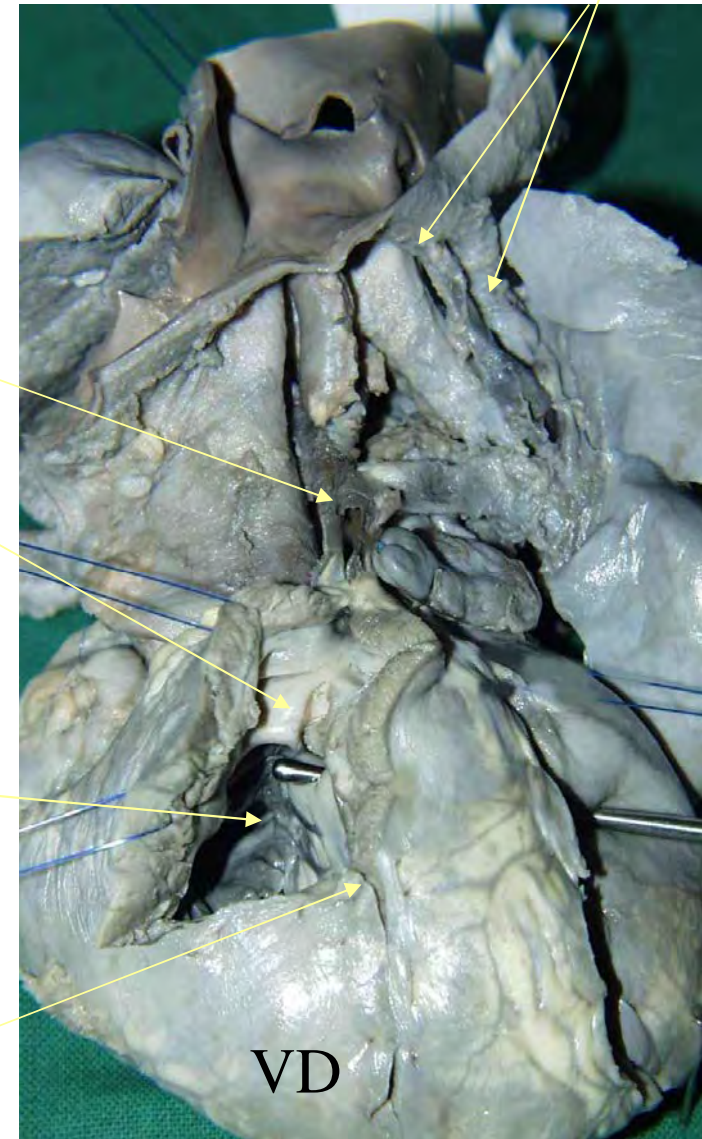
APSO = Fallot extrême

MAPCA



FALLOT

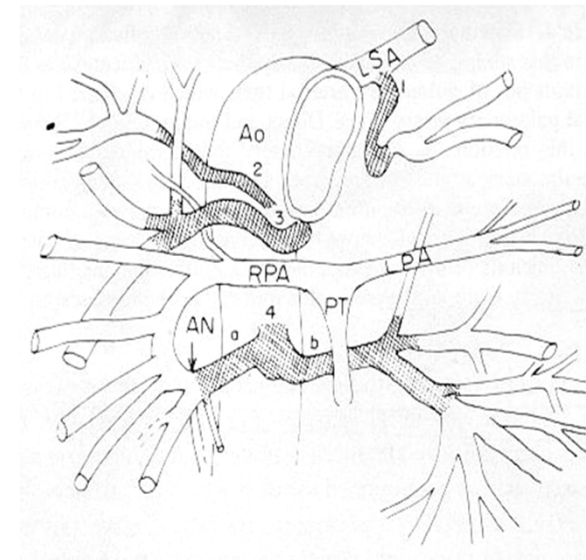
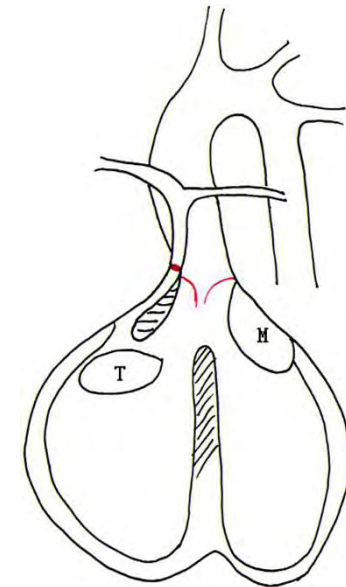
AP
Septum conal
CIV
Bande septale



APSO

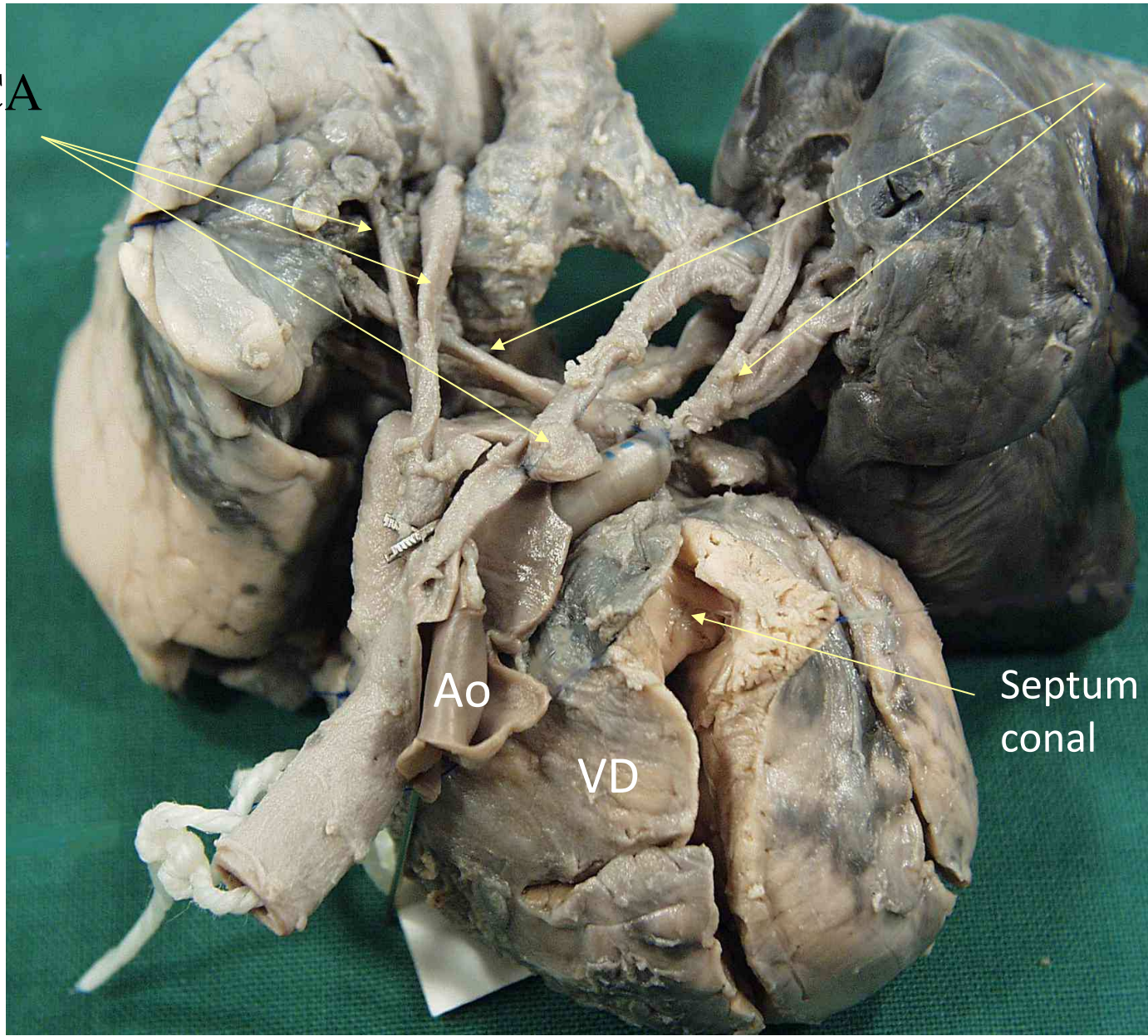
Atrésie pulmonaire à septum ouvert

- APSO : anomalie
 - Intracardiaque = Septum conal = Fallot
 - Extracardiaque = interruption du dévpt embryonnaire normal des AP centrales, dérivées (comme le canal artériel) du 6^{ème} arc aortique
- Interruption du développement embryonnaire normal des AP centrales
 ➔ circulation de suppléance
 = MAPCA (major aorto-pulmonary collateral arteries)



MAPCA

Artères
pulmonaires



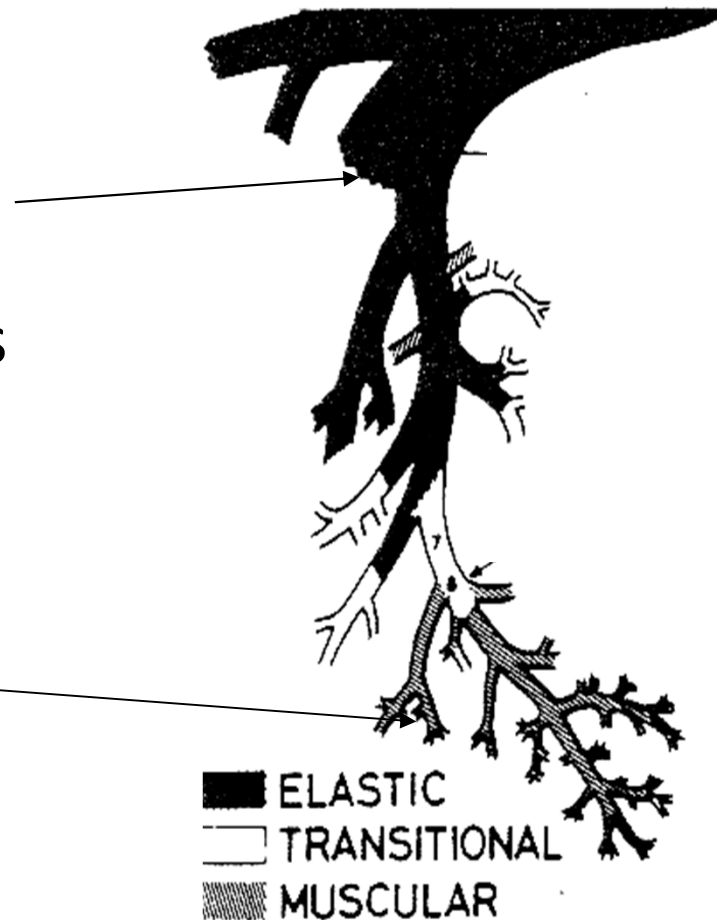
Ao

VD

Septum
conal

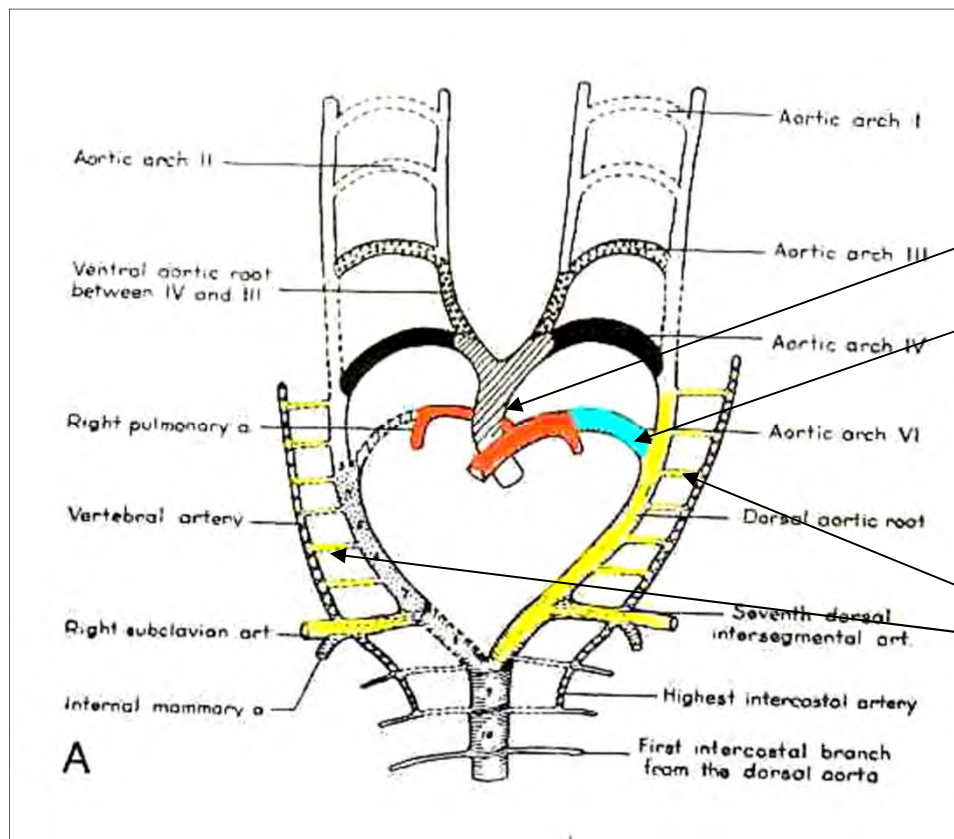
Vascularisation pulmonaire

- Double origine :
 - artères pulmonaires centrales, dérivées du 6ème arc aortique
 - artères intrapulmonaires, formées in situ et indépendamment du 6ème arc



Vascularisation extra-pulmonaire

25 jours de vie intra-utérine



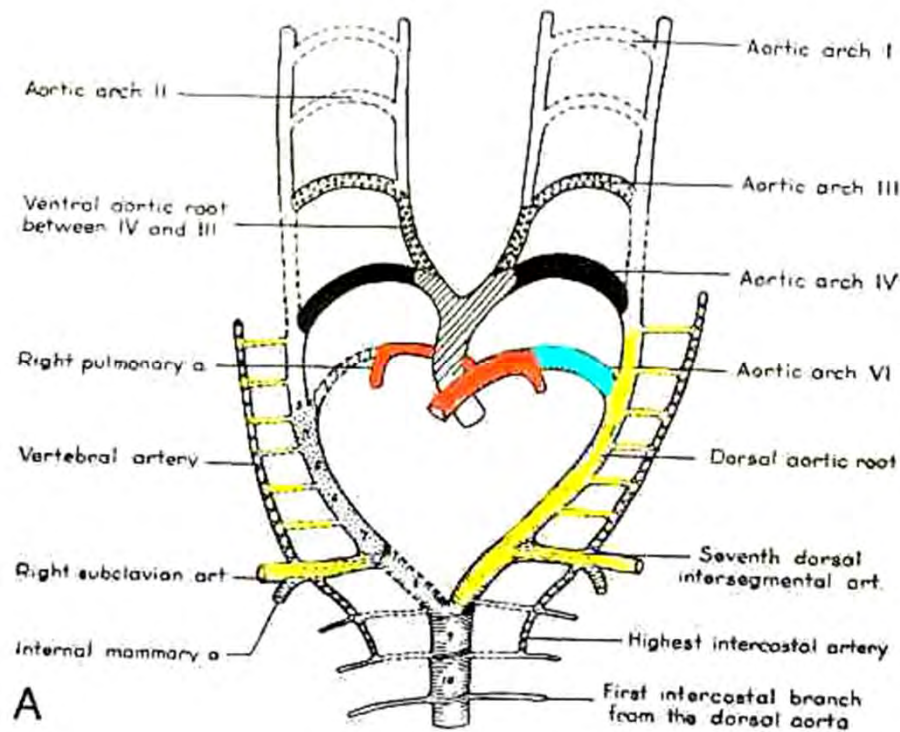
6ème arc aortique

- AP

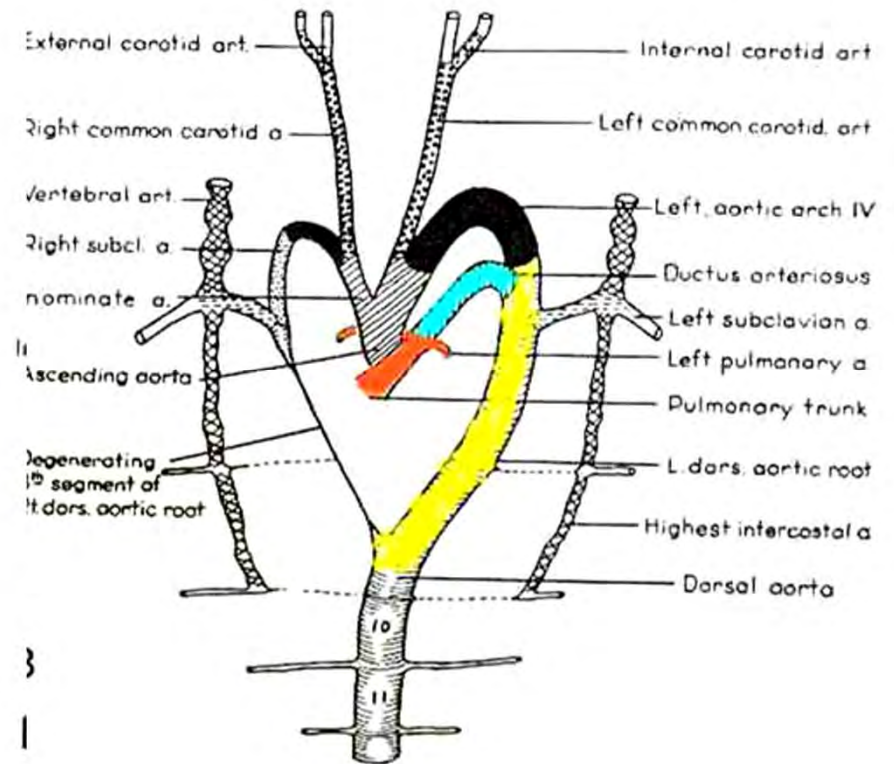
- Canal artériel

Artères
intersegmentaires

Vascularisation extrapulmonaire



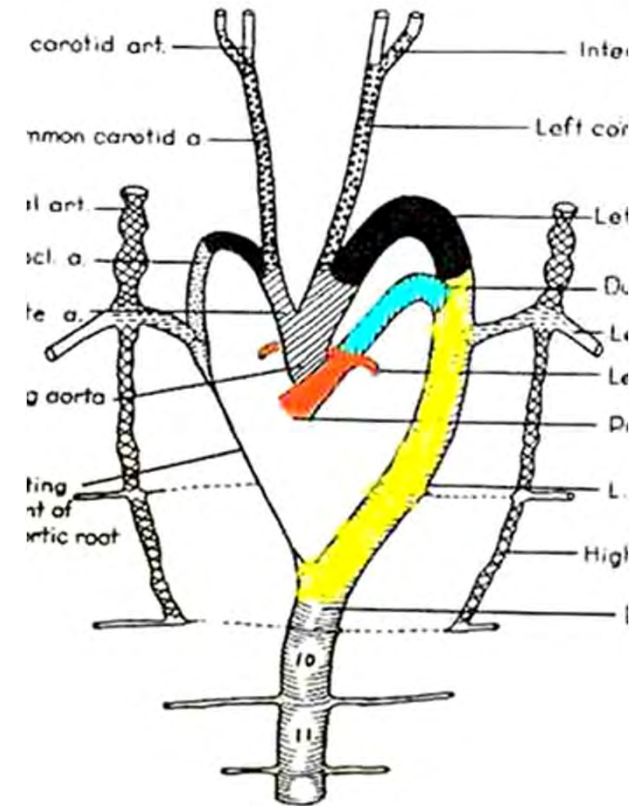
25 jours

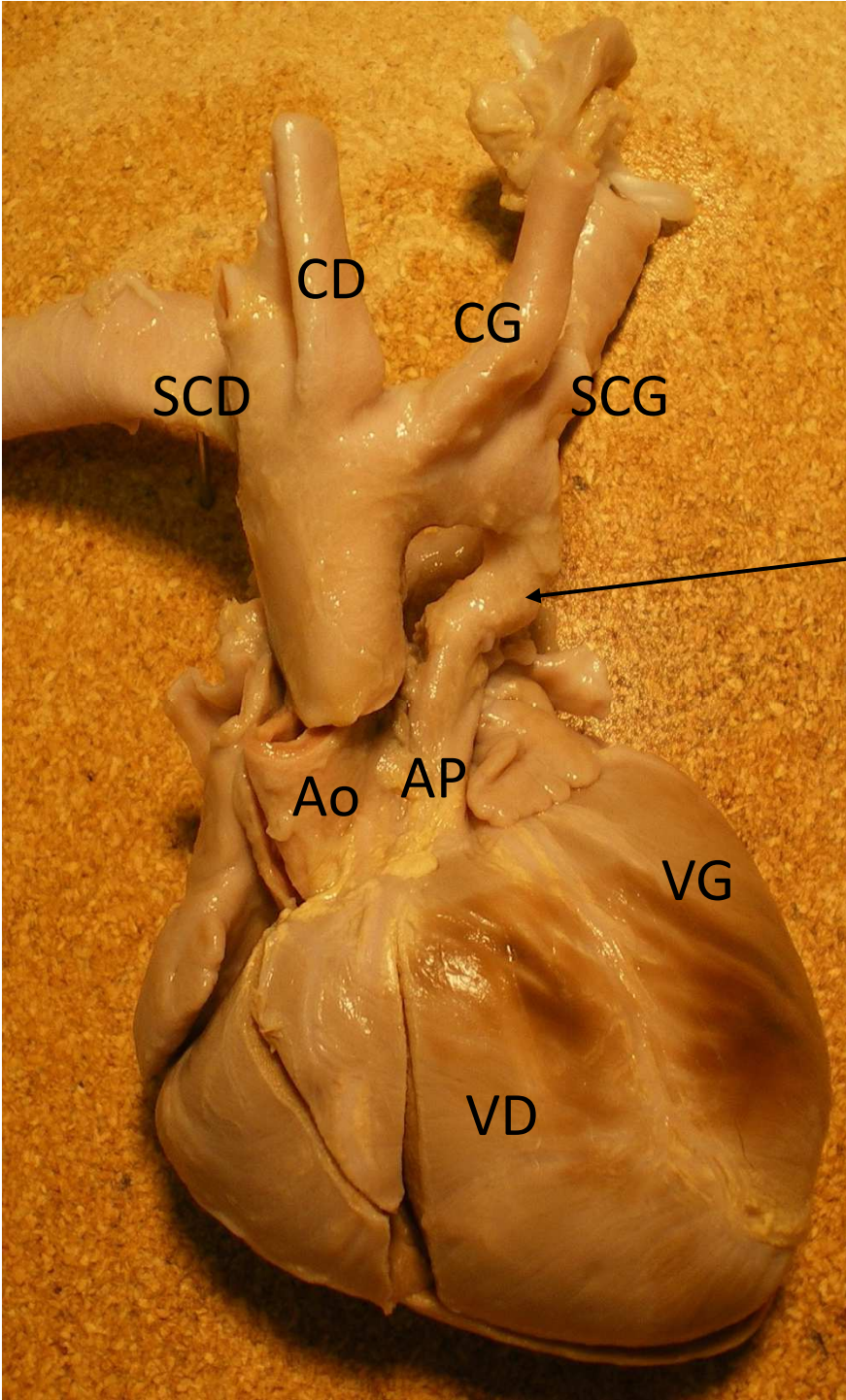


50 jours

Cellules de la crête neurale

- 3^{ème} arc : carotides
- 4^{ème} arc : aorte ascendante et horizontale
- 6^{ème} arc : AP centrales et canal (seul dérivé des cellules de la crête neurale qui ne se différencie pas en tissu élastique)
- Pas de Ç de la crête neurale dans :
 - Aorte descendante
 - Sous-clavières (7^{ème} artère intersegmentaire)
 - Coronaires... Et artères bronchiques !

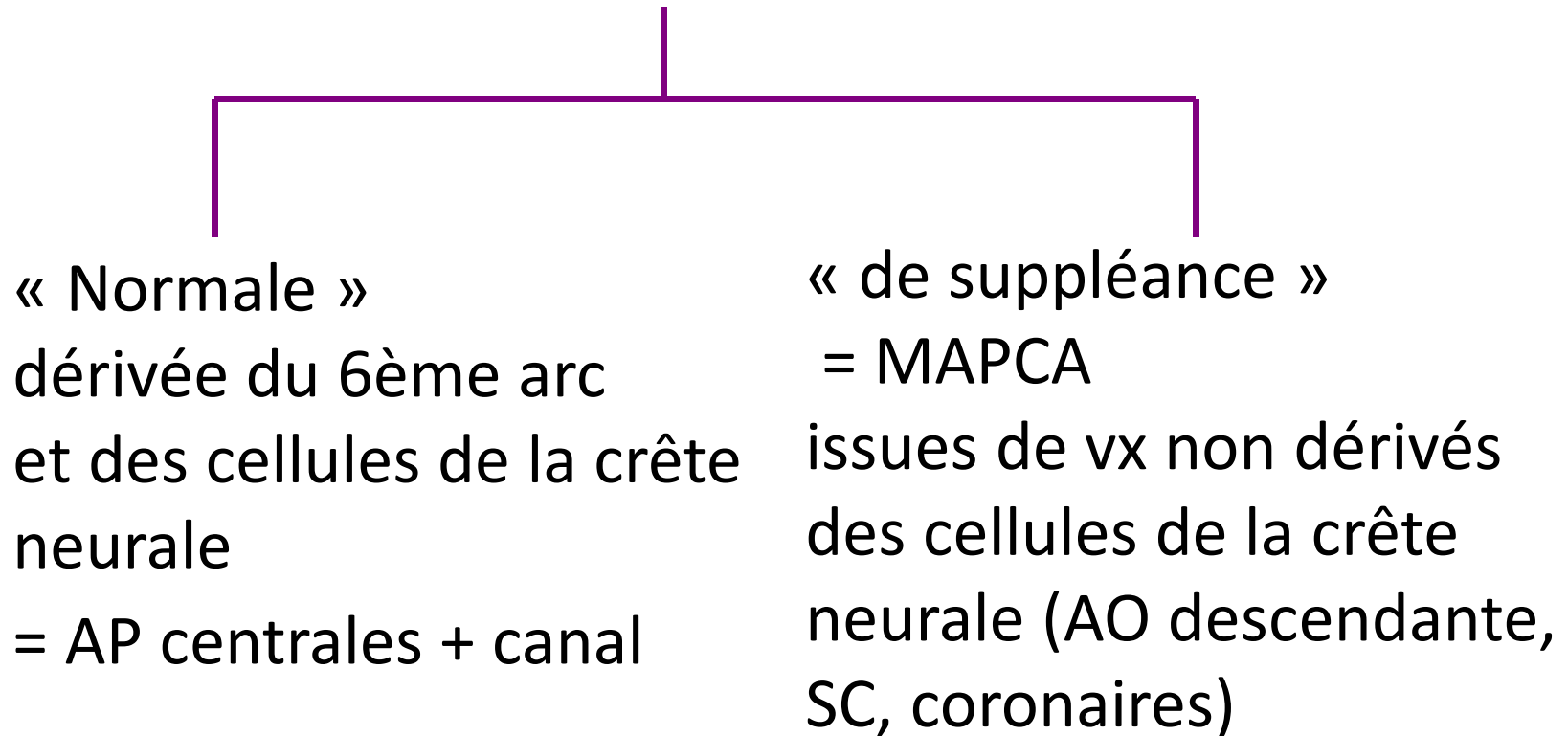




MAPCA..
Ou canal
atypique ?

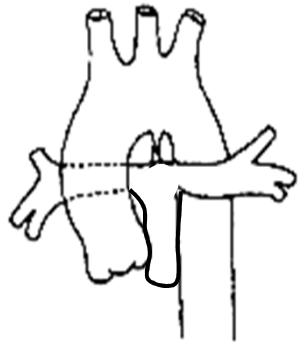
CONCLUSION (1)

APSO : vascularisation pulmonaire

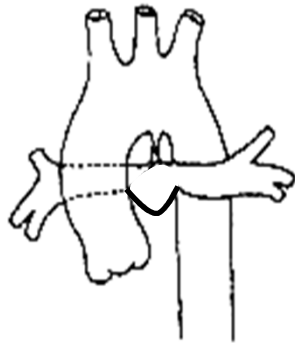


Falot avec atrésie pulmonaire

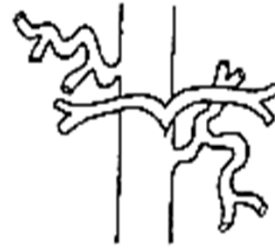
Classifications



Type I



Type II



Type III



Type IV

Barbero-Marcial : Type A

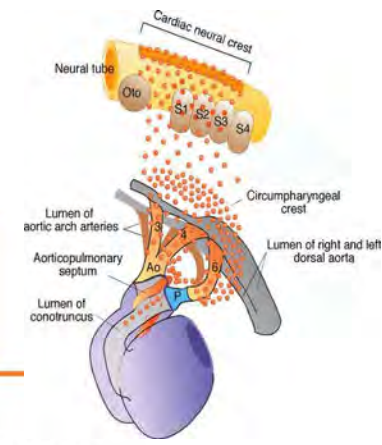
Type B

Type C

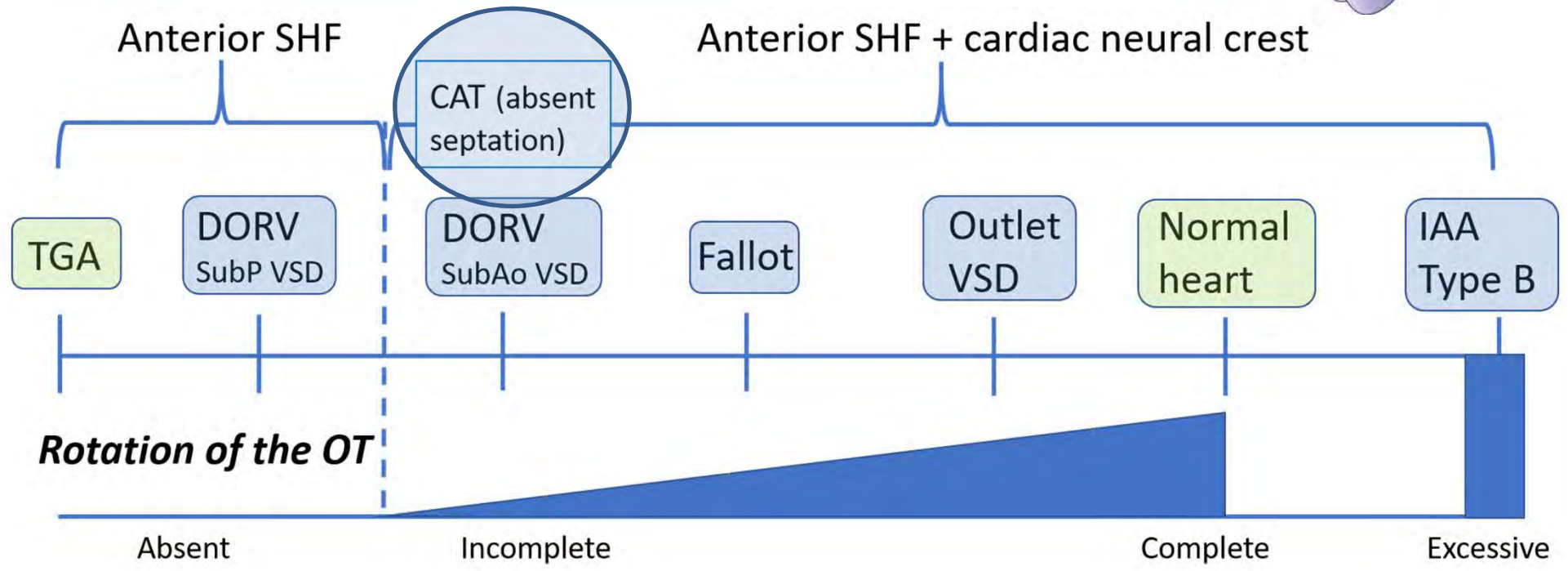
*Barbero-Marcial M, Jatene AD.
Semin Thorac Cardiovasc Surg 1990;2:93-107.*



Les cardiopathies de la voie d'éjection : Tronc artériel commun



Elongation of the outflow tract

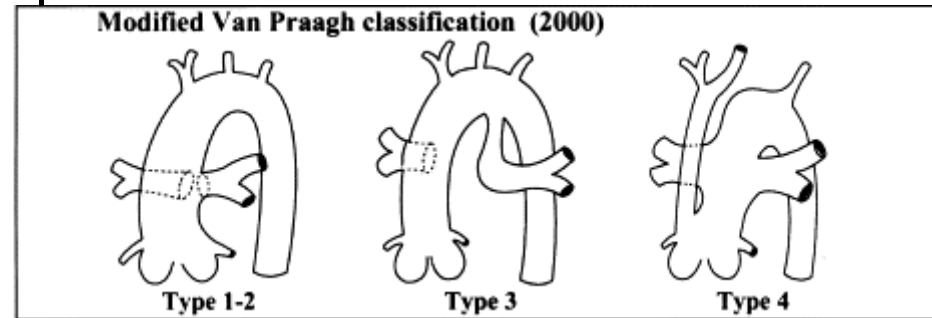
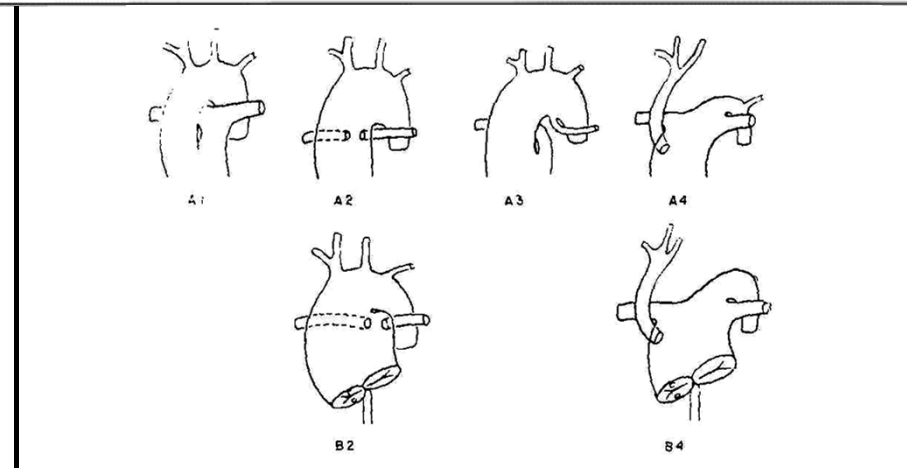
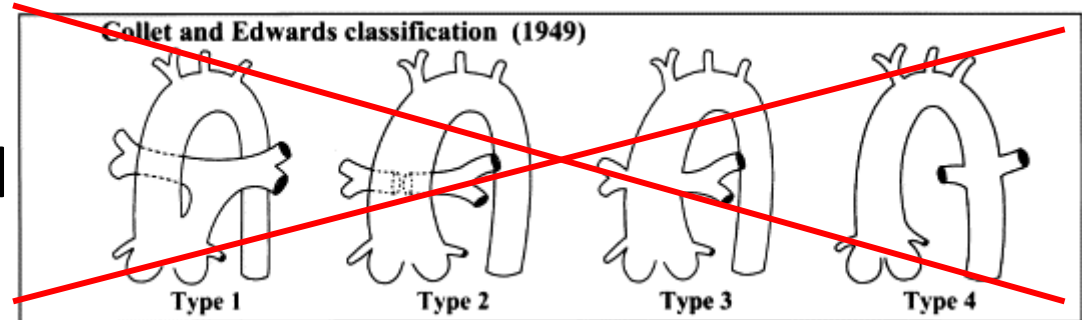


Rotation of the OT

Absent Incomplete Complete Excessive

Tronc artériel commun : classifications

- 1949 : Collet et Edward
 - type 4 : pseudotruncus (APSO)
- 1965 : Van Praagh
 - types B = sans CIV
- 2000 : Van Praagh modifié

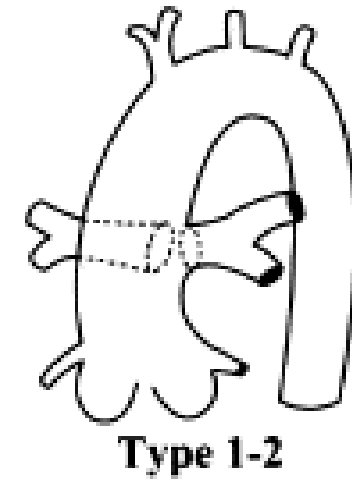
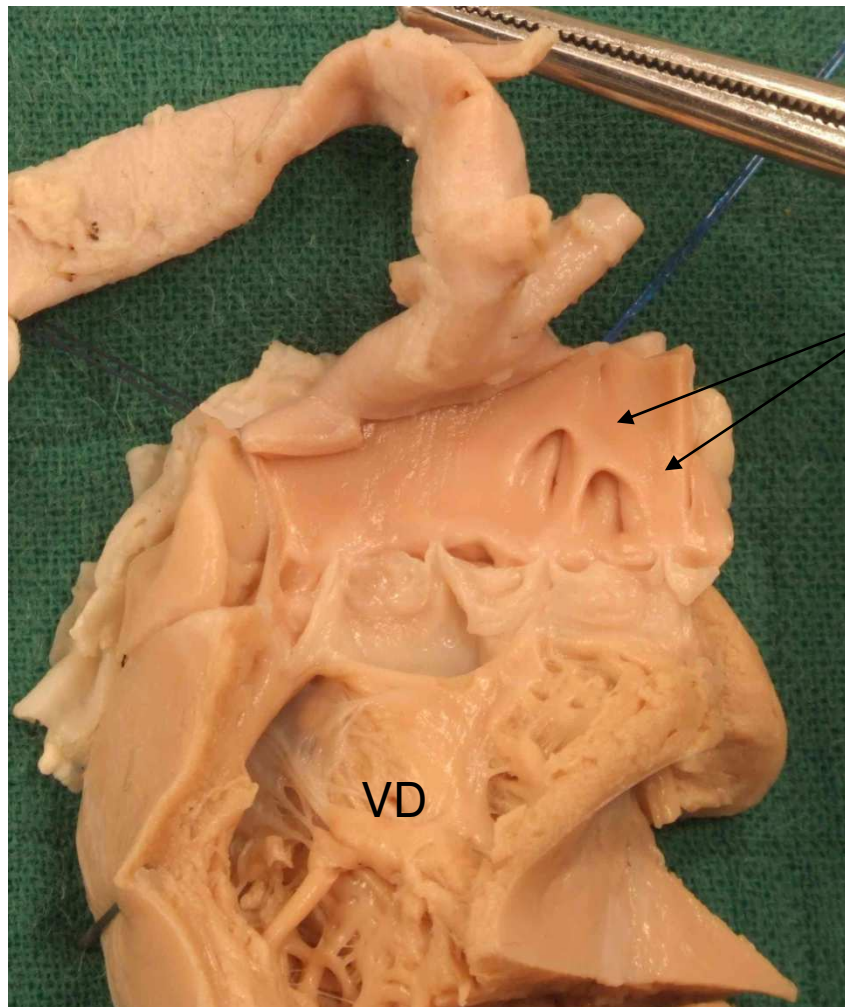


Peirone A et al. Clinical findings in common arterial trunk.

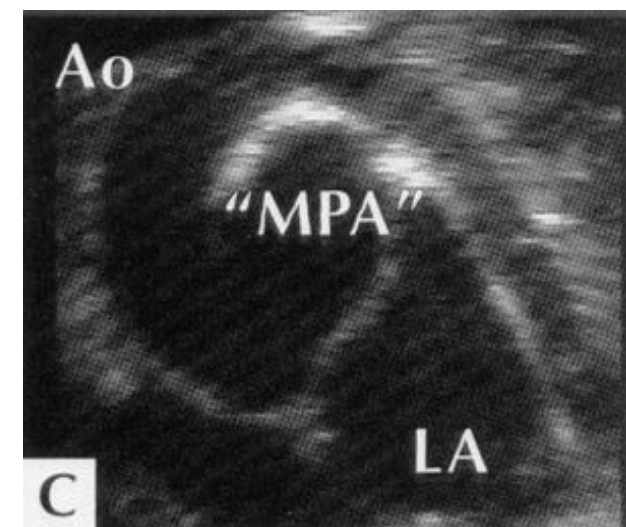
Progress Ped Cardiol 2002 ; 15 : 23-31

Tronc artériel commun types 1-2

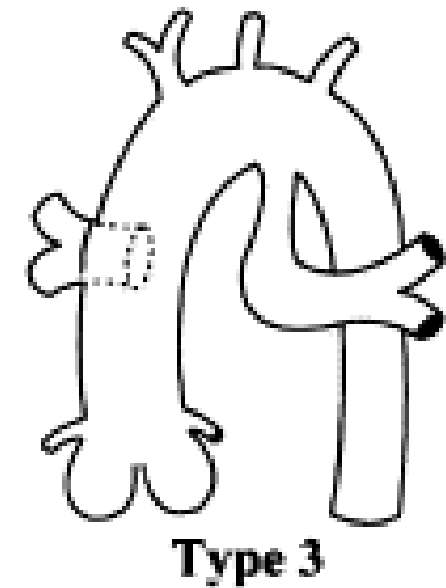
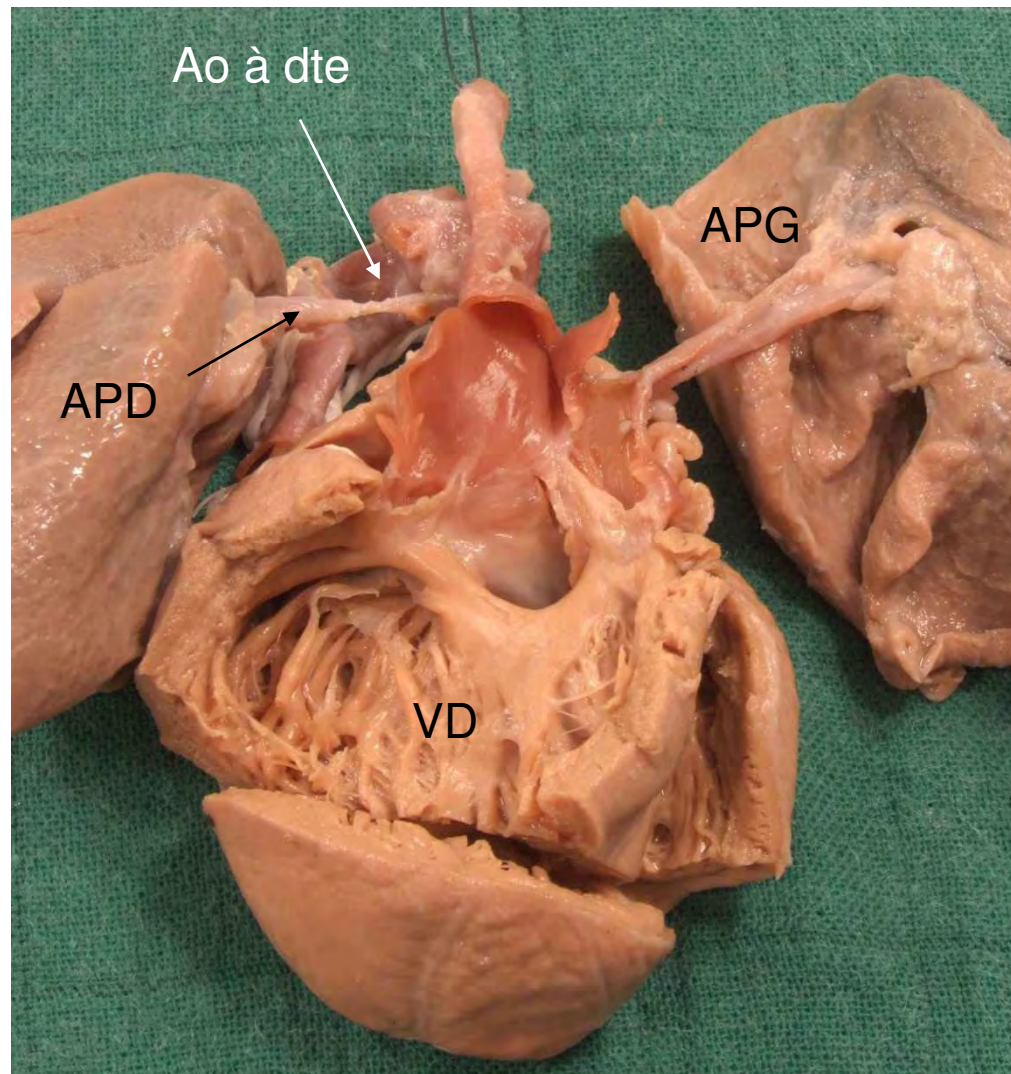
Aorte
à dte



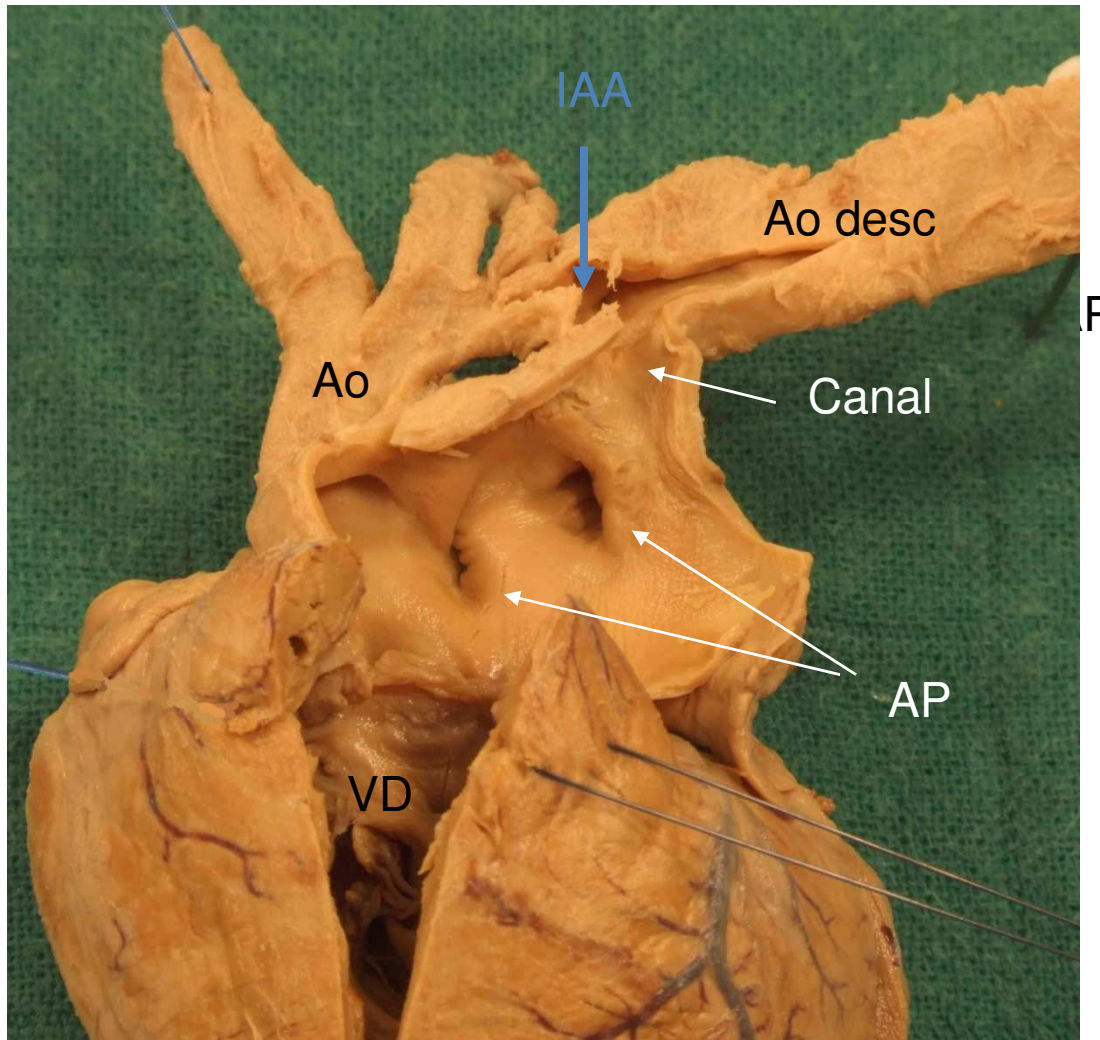
AP



Tronc artériel commun type 3

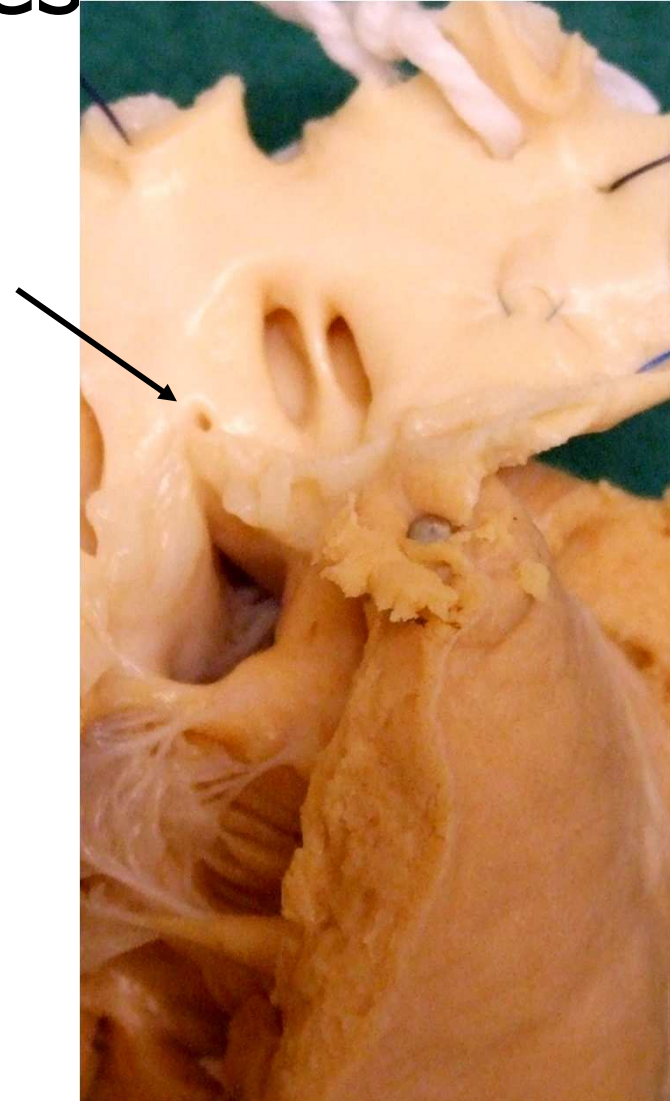


Tronc artériel commun type 4

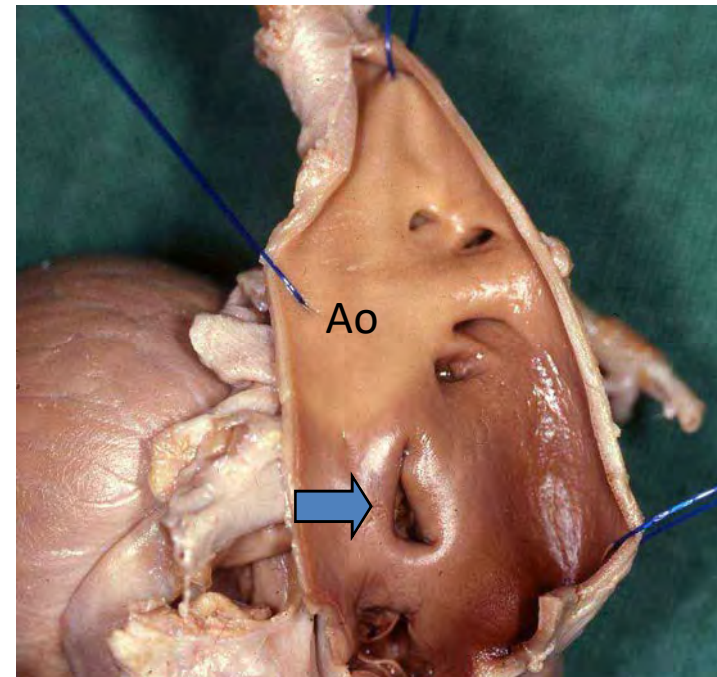
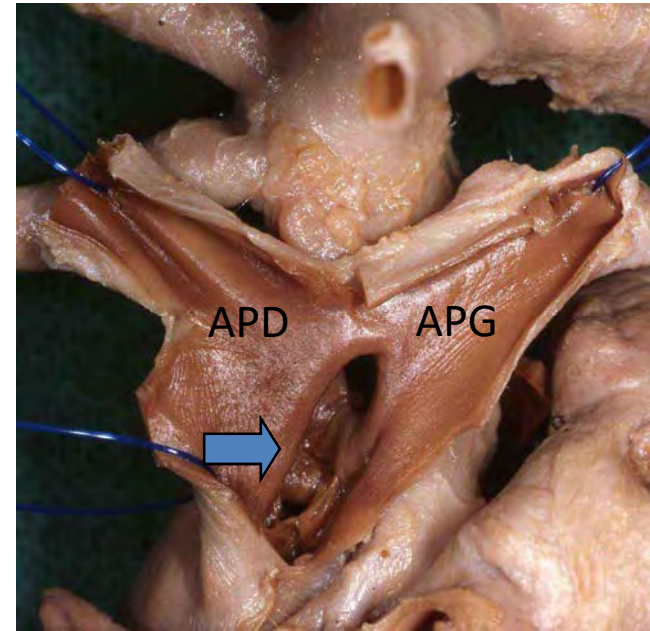
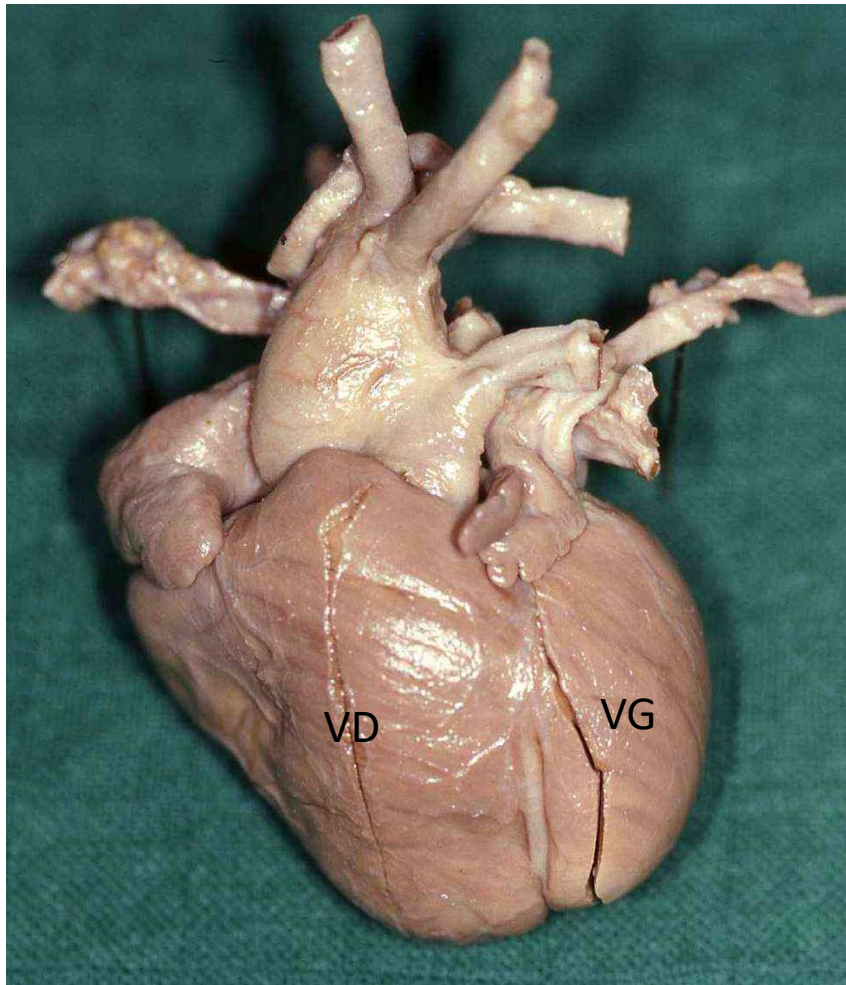


Tronc artériel commun : anomalies coronaires

- Anomalies des ostia, non de trajet
- Anomalie de position
 - près des commissures
 - trop haut ou trop bas situé
- Anomalie de forme
 - en forme de fente
 - punctiforme



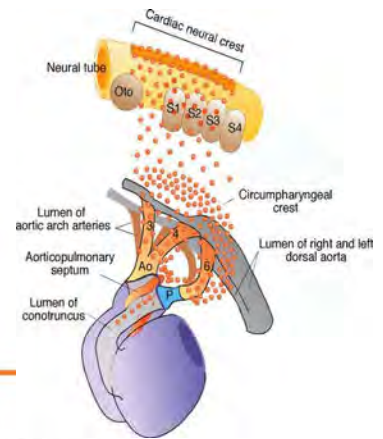
Fenêtre aortopulmonaire



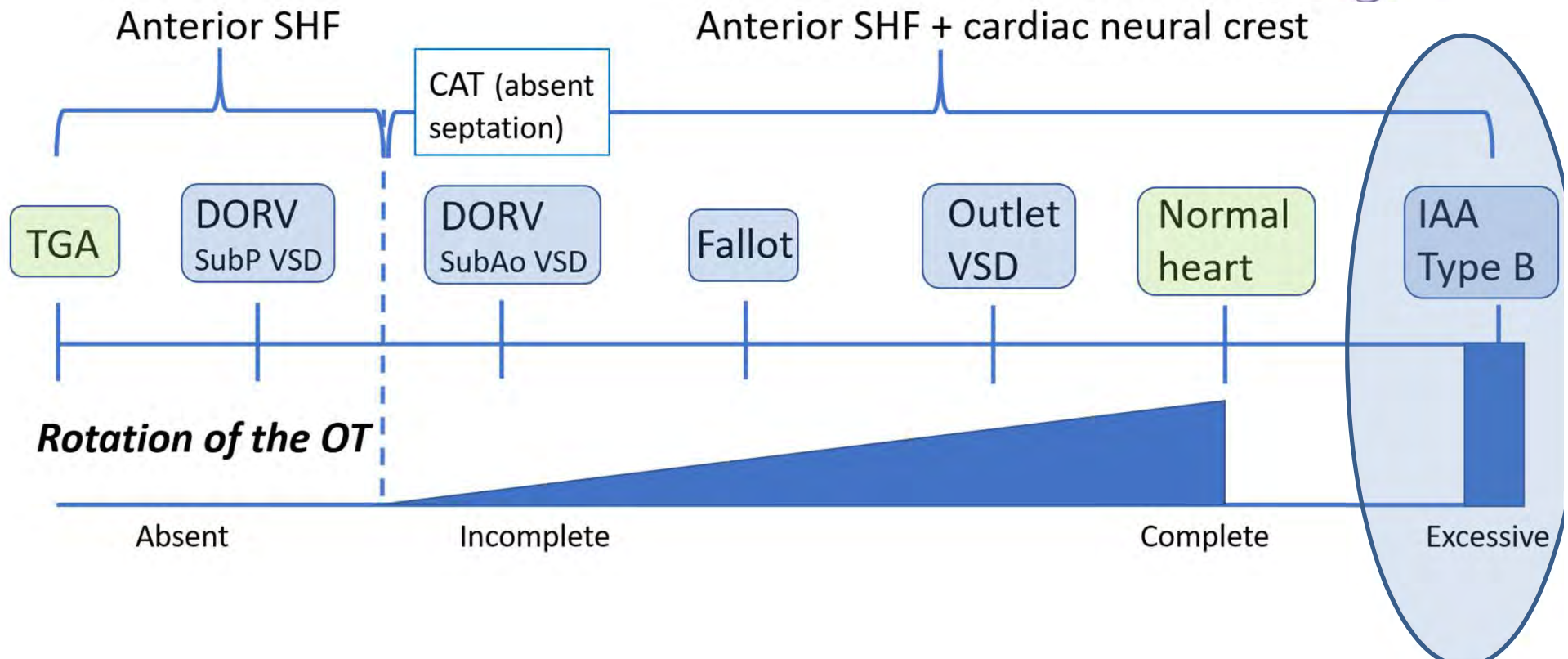
Fenêtre aortopulmonaire : anomalies associées

- CoA ou interruption de l'arche Ao type A (13%)
- Tétralogie de Fallot (6%)
- AP naissant de l'aorte (5%)
- Transposition des gros vaisseaux
- Coronaire (G ou D) naissant de l'AP
- Canal artériel : 71% des cas
- Di George : rare

Les cardiopathies de la voie d'éjection : IAA type B



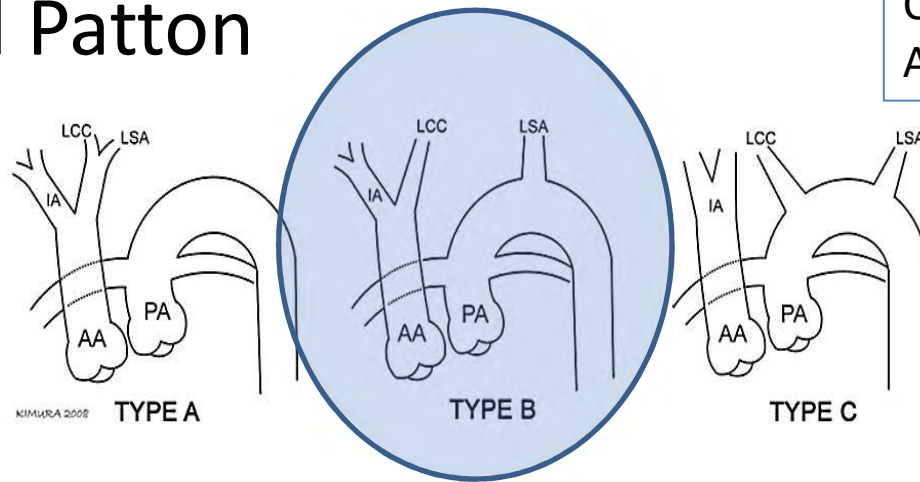
Elongation of the outflow tract



Interruption de l'arche aortique

- Celoria and Patton

Celoria and Patton
Am Heart J 1959



- Deux types anatomiques:

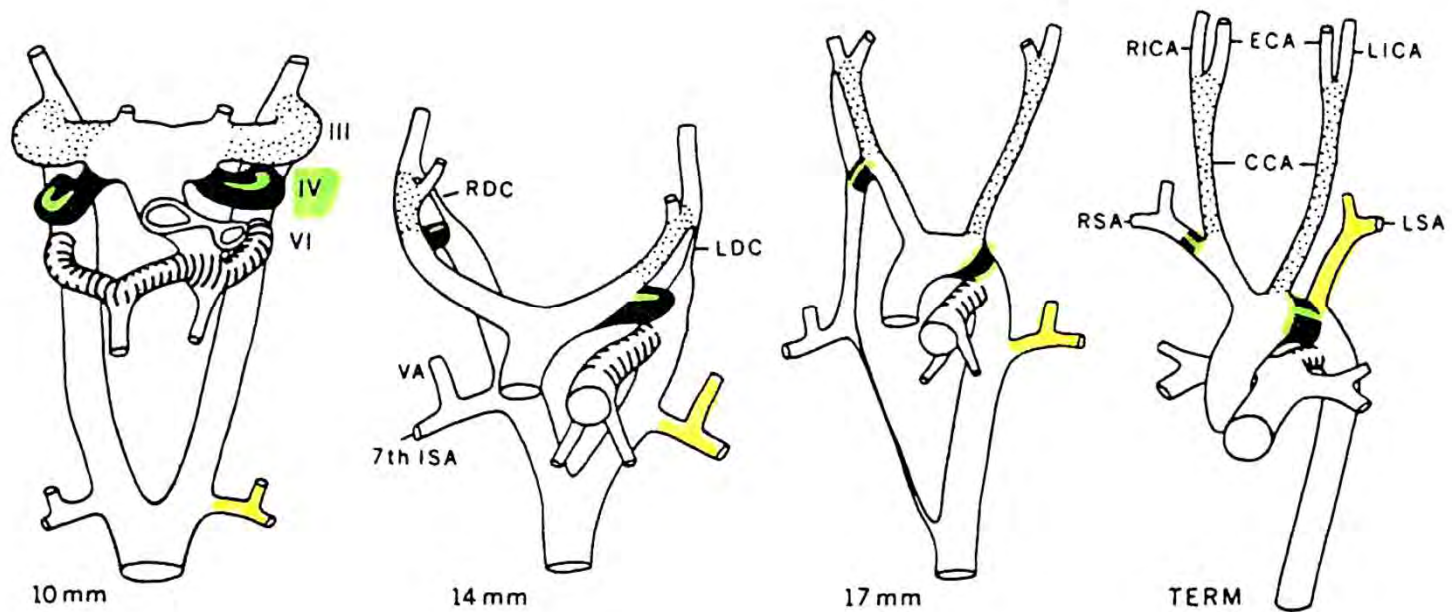
- Arche aortique atrétique (cordon fibreux)
- Arche aortique absente



Van Mierop
Am J Cardiol
1984

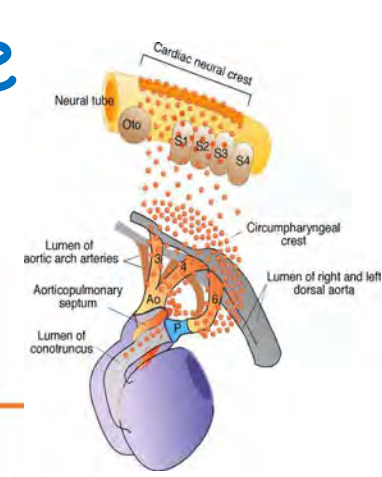
Interruption de l'arche aortique

- Embryologie
 - Type B : 4ème arc, crête neurale
 - 22q11.2 DS : 60%
 - Type A : forme extrême de coarctation

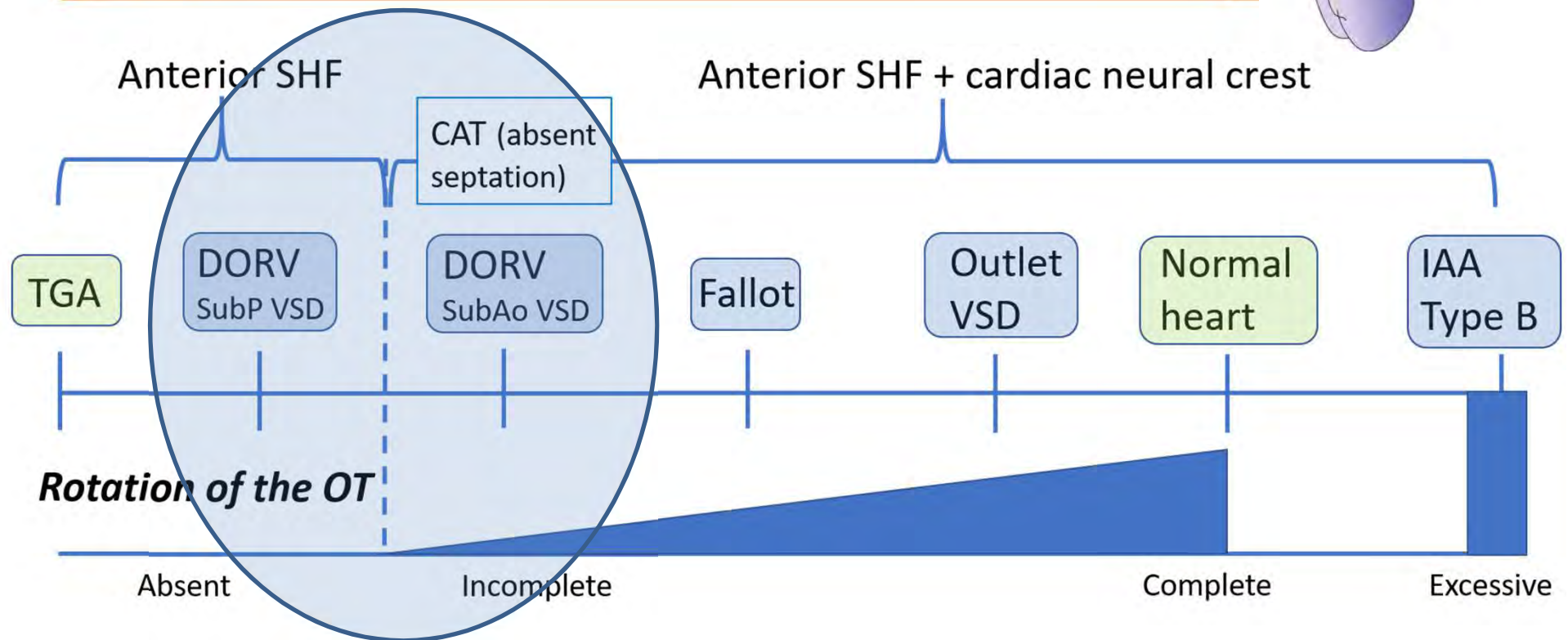


Van Mierop, Am J Cardiol 1984

Les cardiopathies de la voie d'éjection : Ventricules droits à double issue



Elongation of the outflow tract

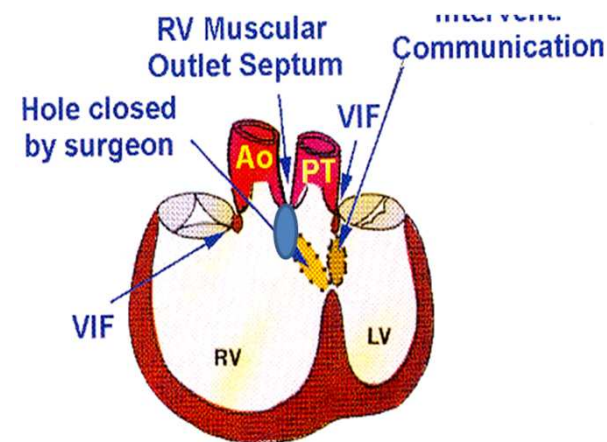


VDDI : définition

« DORV is a type of ventriculoarterial connection in which both great vessels arise either entirely or predominantly from the right ventricle »

*Walters HL et al. (ISNPCHD)
Ann Thorac Surg 2000;69:249-63*

- Règle des 50%...
- Discontinuité mitro-Ao ou mitro-pulmonaire, conus bilatéral....
- « Septum conal au-dessus du VD »...



*Anderson RH et al.
Cardiol Young 2011;11:329-44*

Double Outlet Right Ventricle : definition



**International Society for
Nomenclature of
Paediatric and
Congenital Heart
Disease**

« DORV is a congenital cardiovascular malformation in which both great arteries arise entirely or predominantly from the morphologically right ventricle. »

*Jacobs JP et al. (ISNPCHD)
Cardiol Young 2021*

- 2 ventricles, 2 distinct AV valves (or components of a common AV valve)
- Other situations (i.e. double-inlet left ventricle, mitral atresia....): DORV is not an entity, but a type of ventriculo-arterial connection



Double Outlet Right Ventricle : definition

- Multiple phenotypes : « *modifiers* »
 - The VSD (geographic location, commitment to the great vessels, size)
 - The outlet septum (orientation, structure)
 - The outflow tracts (relationship between the great arteries, obstruction)
 - The AV valves (cleft, straddling, common AV valve)
 - The ventricles (size, position)
 - Others (heterotaxy, L-JAA, coronary arteries)

Yim D. et al. Circ Imaging 2018



DORV: developmental mechanisms

DORV results from an arrest in normal cardiac development

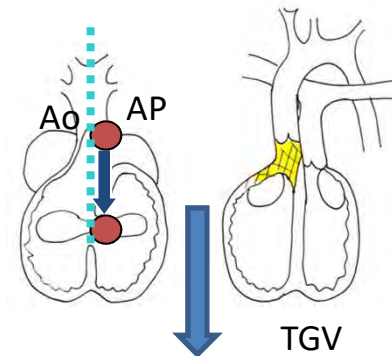
- Early looping stage (early DORV)

- Hypoplastic LV
- DORV is « obligatory »

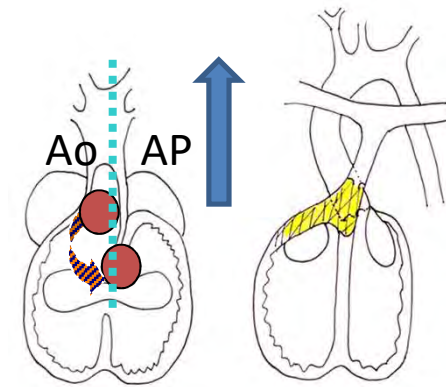


- Later on : convergence and wedging stage (late DORV)

- Incomplete wedging
- Outlet malalignment VSD
- Mitro-aortic discontinuity (rotation)
- or mitro-pulmonary discontinuity (no rotation)



Avec CIV ss-Ao



Cœur normal

VDDI tardifs

Avec CIV ss-pulm

VDDI : mécanismes embryologiques

3 groupes (Van Praagh)

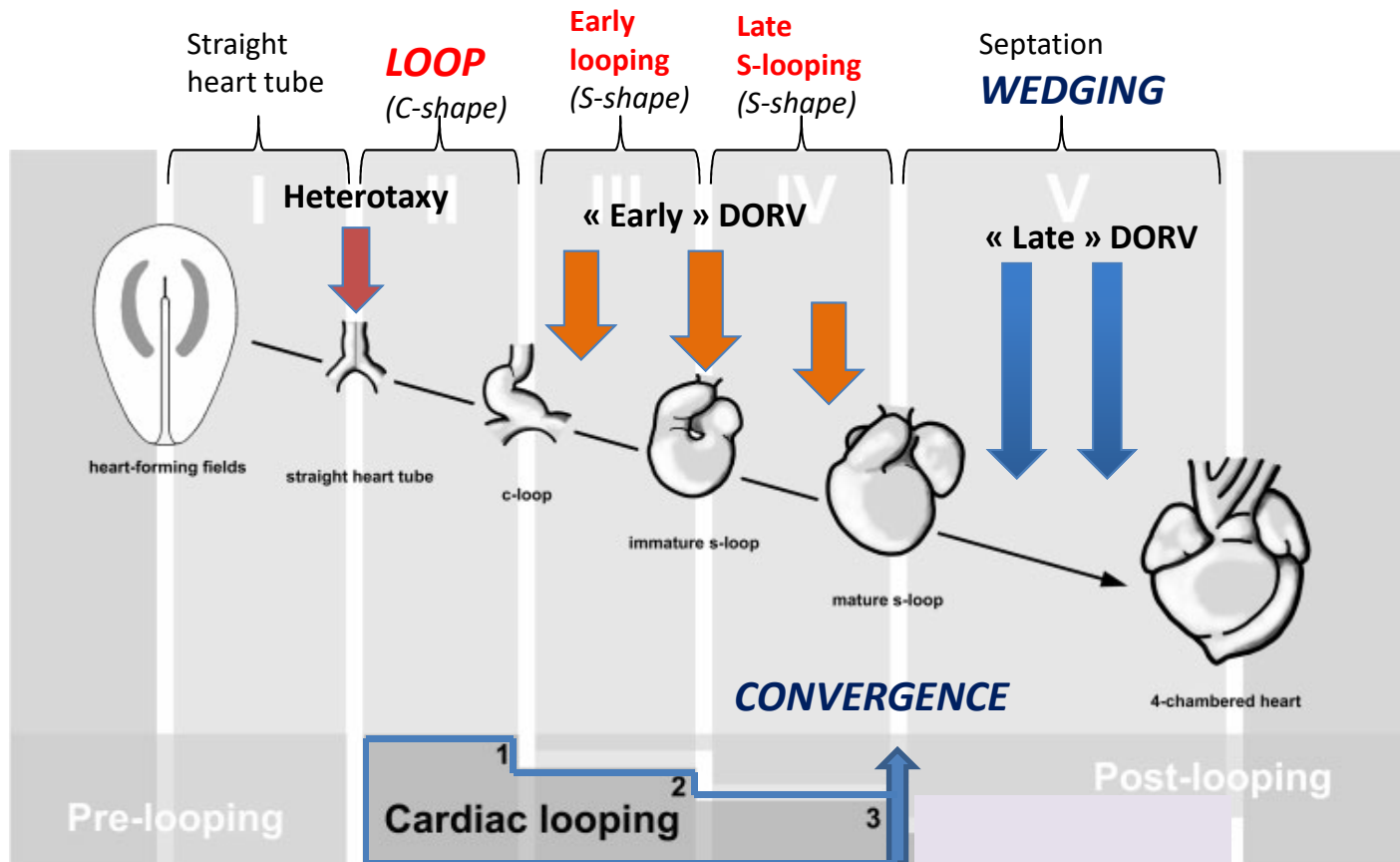
- ❑ **Groupe 1** : VDDI avec anomalies seulement au niveau du conotruncus
= VDDI « tardifs » par insuffisance de wedging
- ❑ **Groupe 2** : VDDI avec anomalies du conotruncus + des ventricules (VG) et des valves AV
= VDDI « précoces » au stade du « early looping »
- ❑ **Groupe 3** : anomalies de la loop elle-même
= hétérotaxies

Plus l'anomalie survient tôt dans le développement,
plus la malformation est complexe

Van Praagh S, Van Praagh R et al. Coeur 1988;19:484-502.



The heart looping : 3 steps



Männer
Clin Anat 2009

VDDI « précoces »

□ Anomalies du situs (latéralité): hétérotaxies

- Van Praagh type 3
- CIV non committed (inlet, musculaire, pm)
- Malformations associées (CAV++, retours veineux)

□ Défaut de convergence

- Van Praagh type 2
- CIV non committed (inlet, musculaire, pm)
- Anomalie de développement du ventricule gauche et de la mitrale

VDDI « tardifs » (Van Praagh type 1)

Wedging incomplet

CIV toujours de la voie d'éjection

2 mécanismes différents

❑ Insuffisance de rotation : VDDI avec CIV sous-aortique et doubly committed

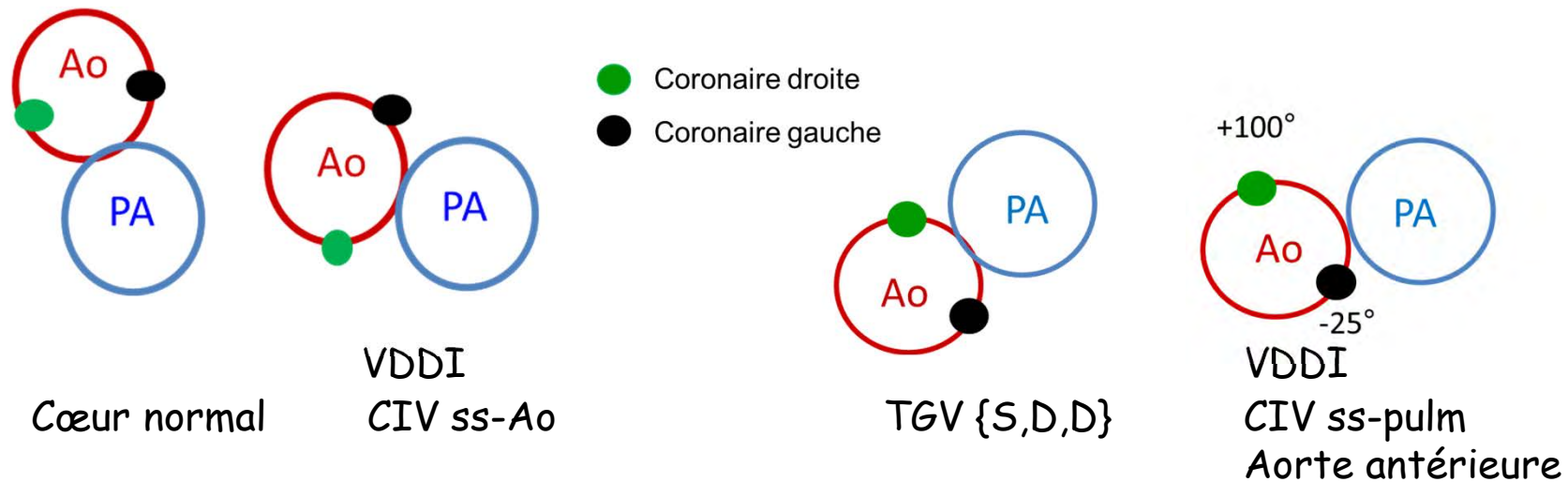
- Dextroposition aortique, Fallot
- crête neurale et second champ cardiaque antérieur

❑ Absence de rotation : VDDI avec CIV sous-pulmonaire

- TGV
- Second champ cardiaque antérieur, latéralité?

VDDI « tardifs » (Van Praagh type 1) Wedging incomplet 2 mécanismes différents

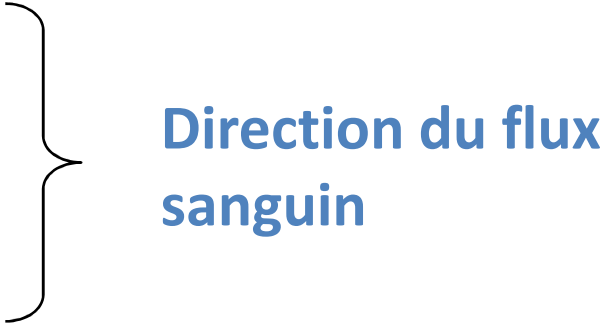
□ Les coronaires



□ Les anomalies associées

- Cleft mitrale type voie d'éjection, straddling mitral: VDDI avec CIV sous-pulmonaire

VDDI : classifications

- Deux façons d'aborder les VDDI, pour aboutir à une classification « chirurgicale » :
 - Selon la relation entre la CIV et les gros vaisseaux (Lev 1972) : 4 types
 - Sous-aortique
 - Sous-pulmonaire
 - Doubly committed
 - Non committed

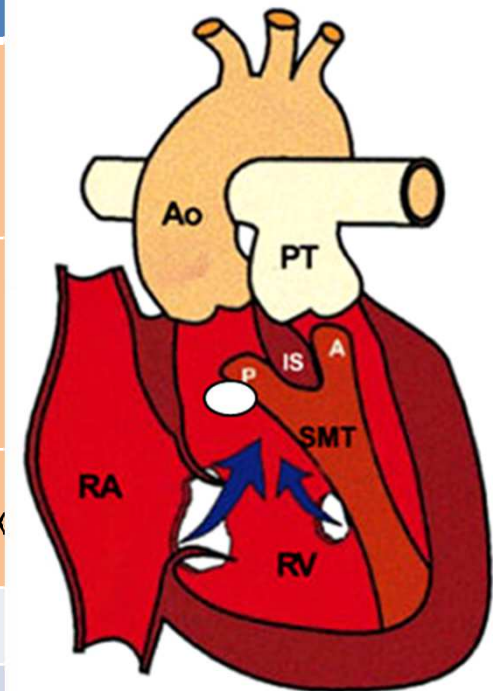
Direction du flux sanguin
 - Selon la relation des gros vaisseaux entre eux (De La Cruz 1992) : la position de la CIV (Lev) découlerait de cette relation

VDDI : position de la CIV

- ❑ La position de la CIV (committed ou non-committed) est *indépendante* de la relation des gros vaisseaux entre eux
- ❑ La position des vaisseaux ne permet en aucun cas de prédire la localisation de la CIV
- ❑ La règle de De La Cruz, qui s'applique aux VDDI du groupe I (Ao postérieure = CIV ss-Ao, Ao antérieure ou vx côte à côte = CIV ss-pulm) comporte beaucoup d'exceptions et ne doit donc plus être appliquée
- ❑ ***La position de la CIV conditionne la réparation chirurgicale***

Quand la CIV est « committed », sa localisation dépend de l'insertion du septum conal sur le Y de la bande septale

Groupe VDDI	CIV	Anat CIV	Septum conal
	Committed sous-aortique		Branche antérieure du Y
« Tardifs » par insuffisance de wedging	Committed sous-pulmonaire	Outlet (voie d'éjection)	Branche postérieure du Y
	Doubly committed		Absent ou fibreux
		Centrale membraneuse	
« Précoces » Early looping	Non committed	Musculaire	Intact
		Inlet (admission)	



Noncommitted VSD

Peixoto et al. Arq Bras Cardiol 1999;73:446-50

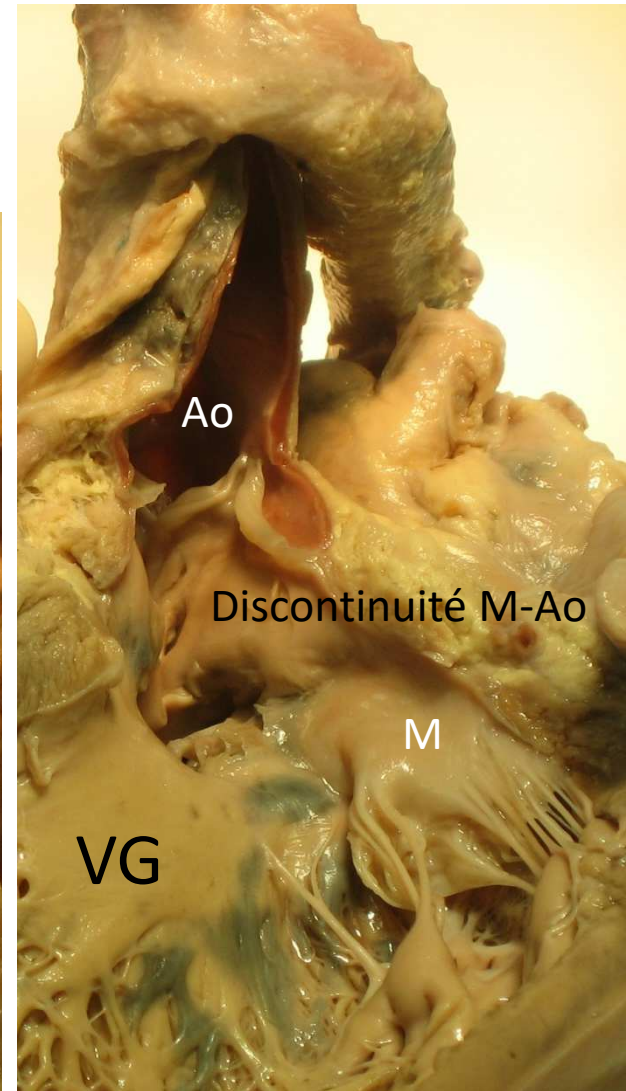
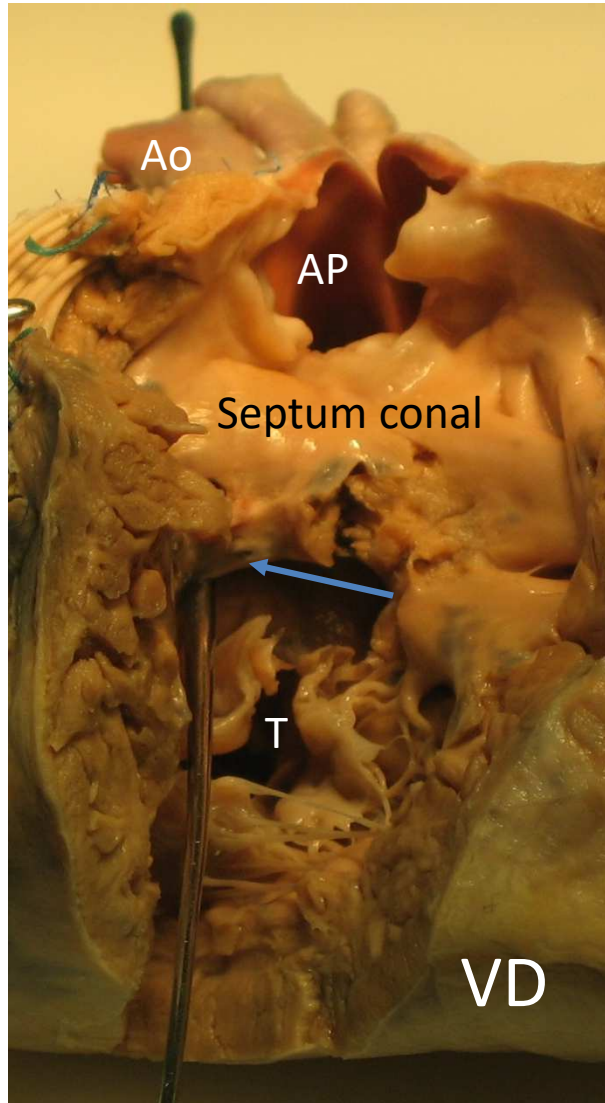
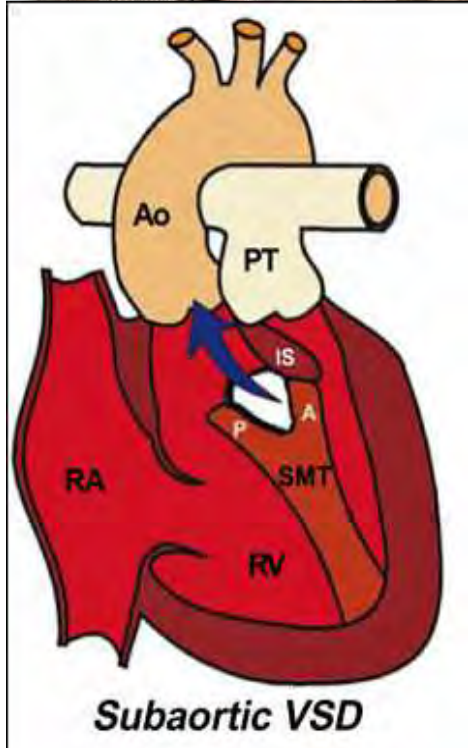
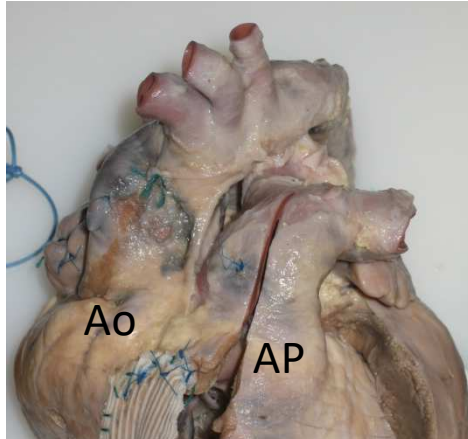
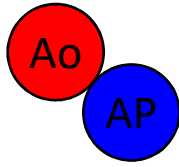
VDDI : description anatomique

- VDDI
- Localisation de la CIV
- Analyse segmentaire (vaisseaux : D, L ou A) +
Position de l'aorte : antérieure, postérieure, côte-à-côte
- Voies d'éjection (sténoses)
- Valves auriculo-ventriculaires (mitrale)
- Ventricules, retours veineux... (VDDI précoces)

Décrire +++++ de façon analytique

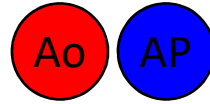
CIV sous-aortique

1. Ao postérieure

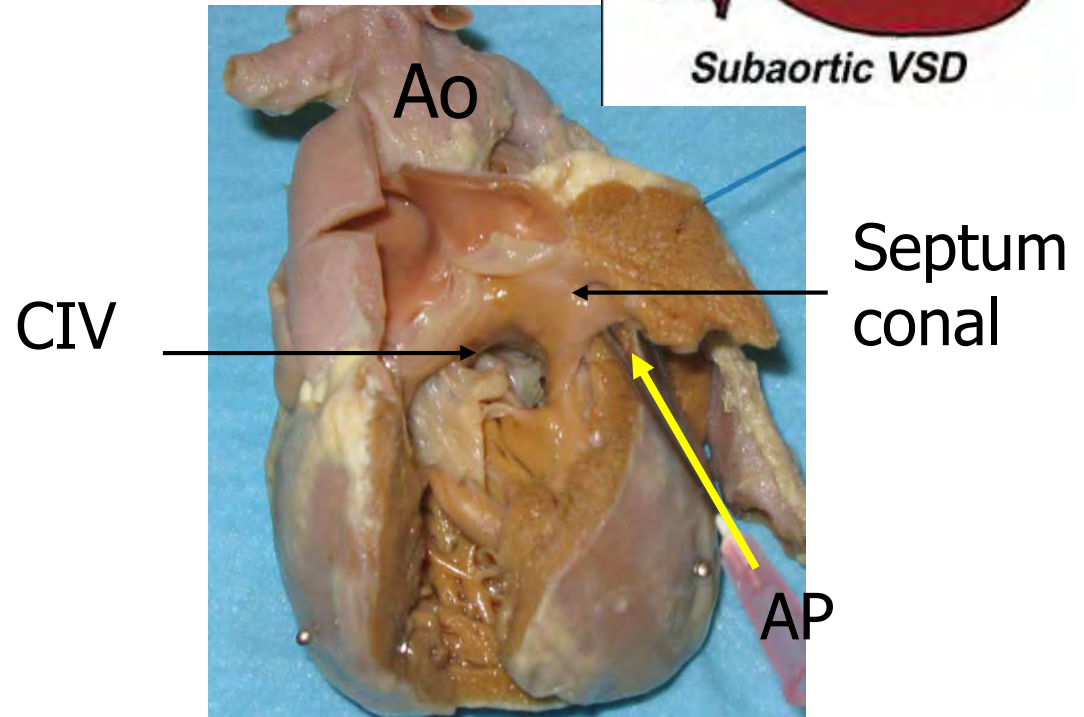
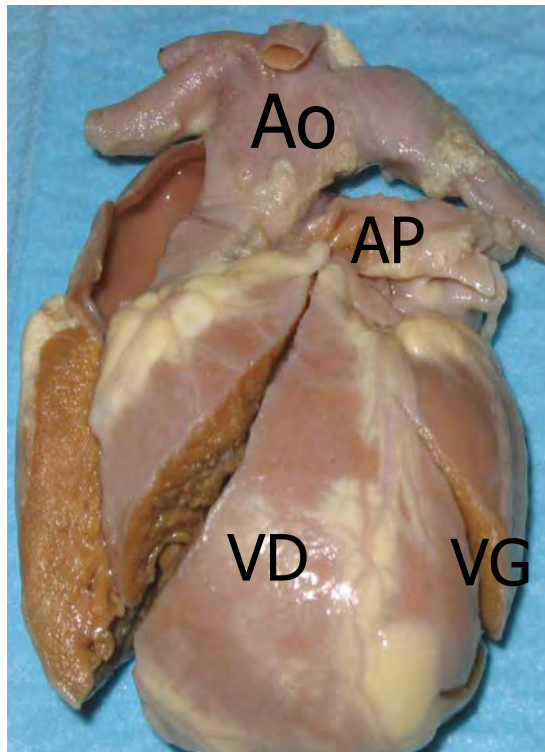
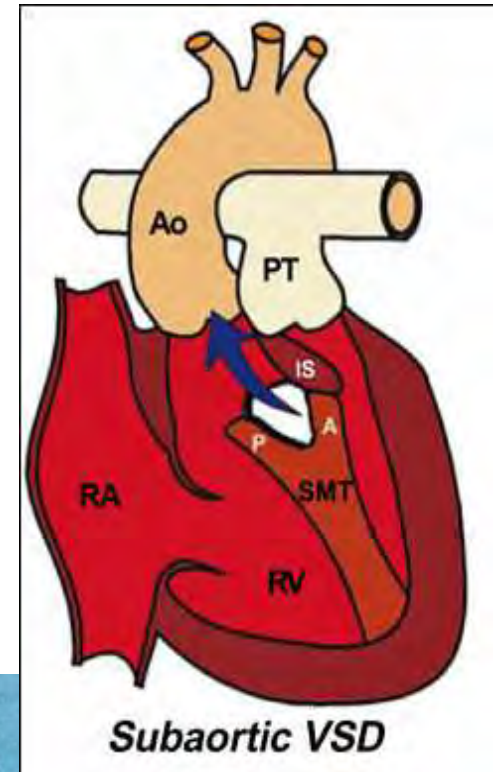


CIV sous-aortique

2. vx côte à côte

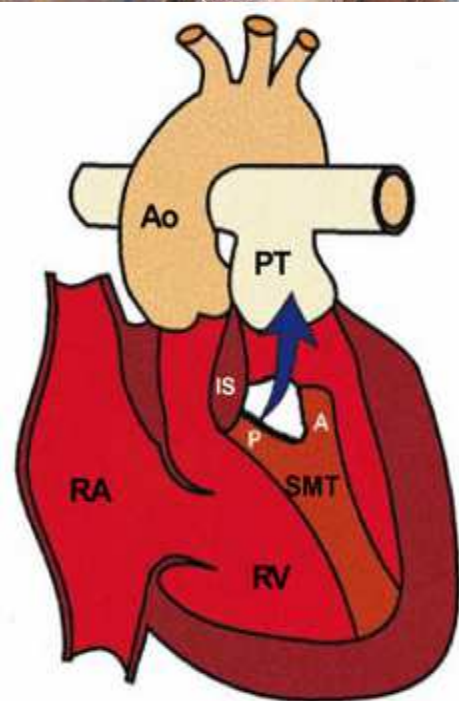
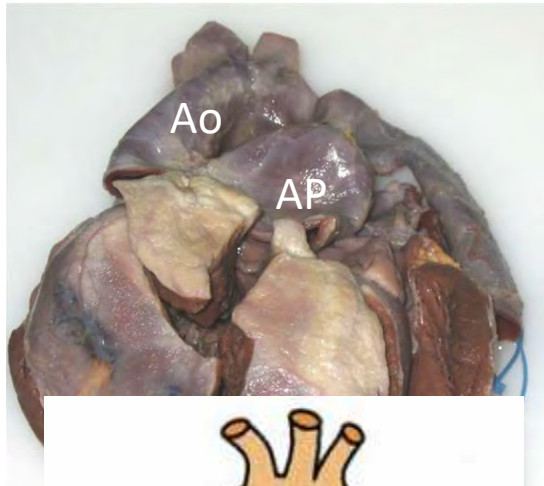
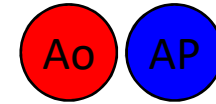


Le septum conal s'insère sur la branche antérieure du Y de la bande septale

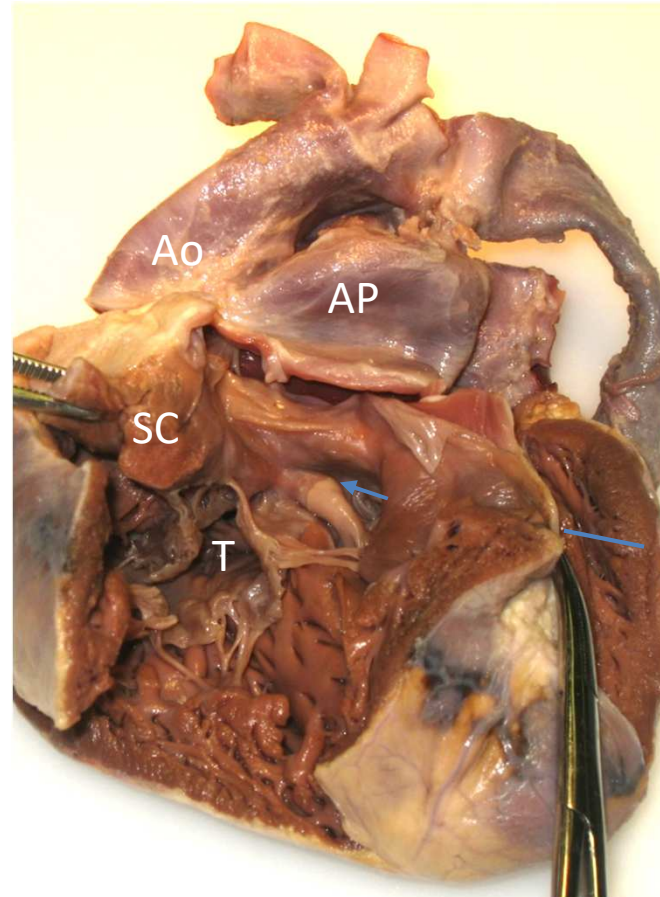


CIV sous-pulmonaire

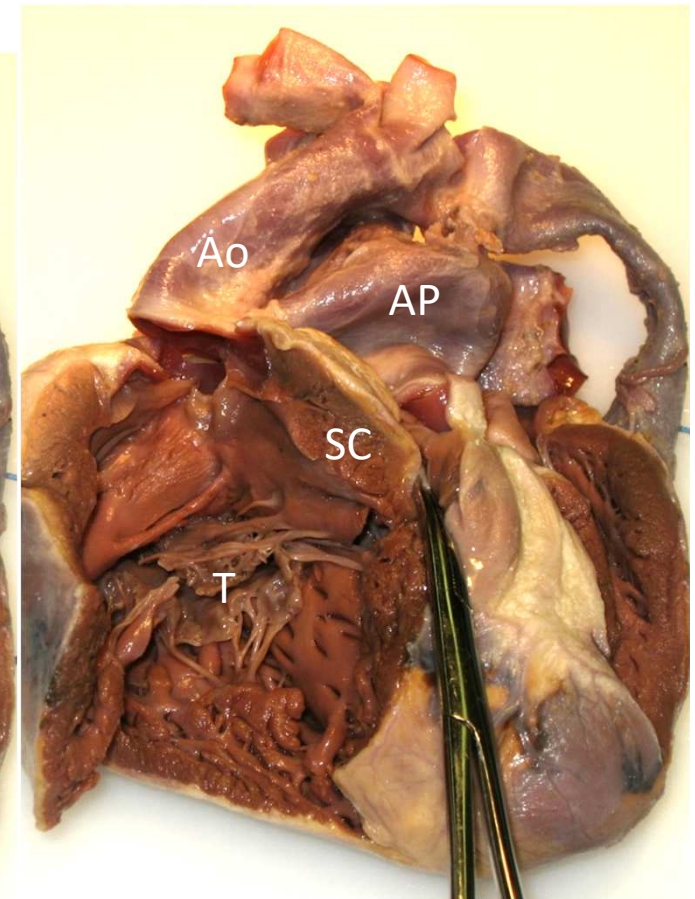
1. Vx côte à côte (Taussig-Bing)



Subpulmonary VSD



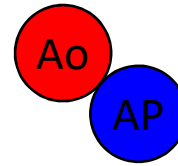
Voie sous-pulmonaire



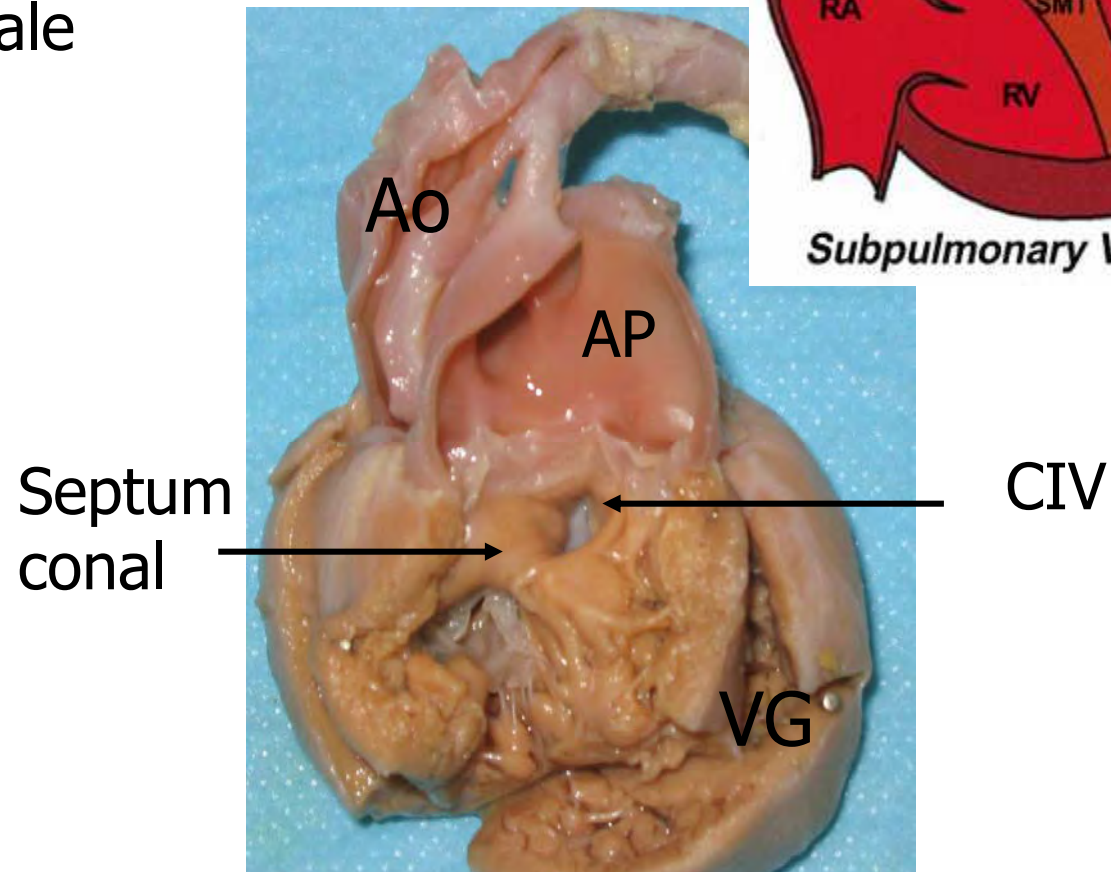
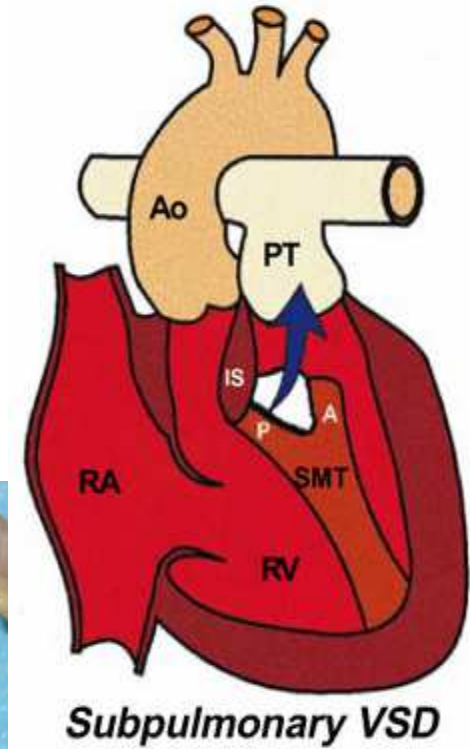
Voie sous-aortique

CIV sous-pulmonaire

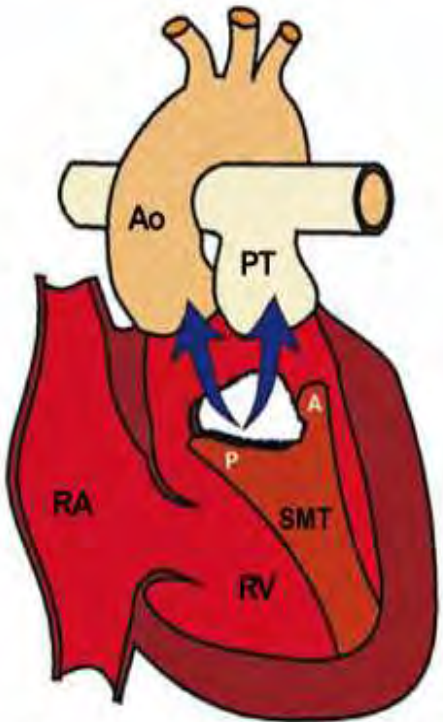
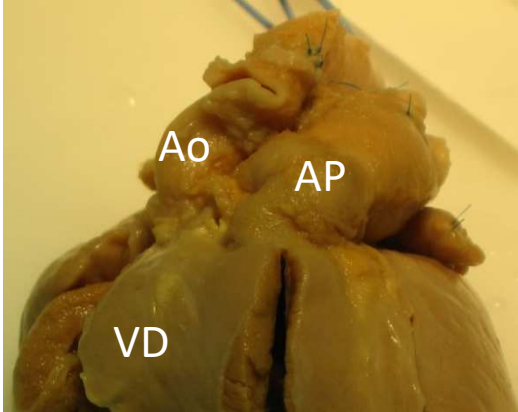
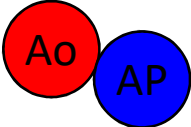
2. Aorte postérieure



Le septum conal s'insère sur la branche **postérieure** du Y de la bande septale

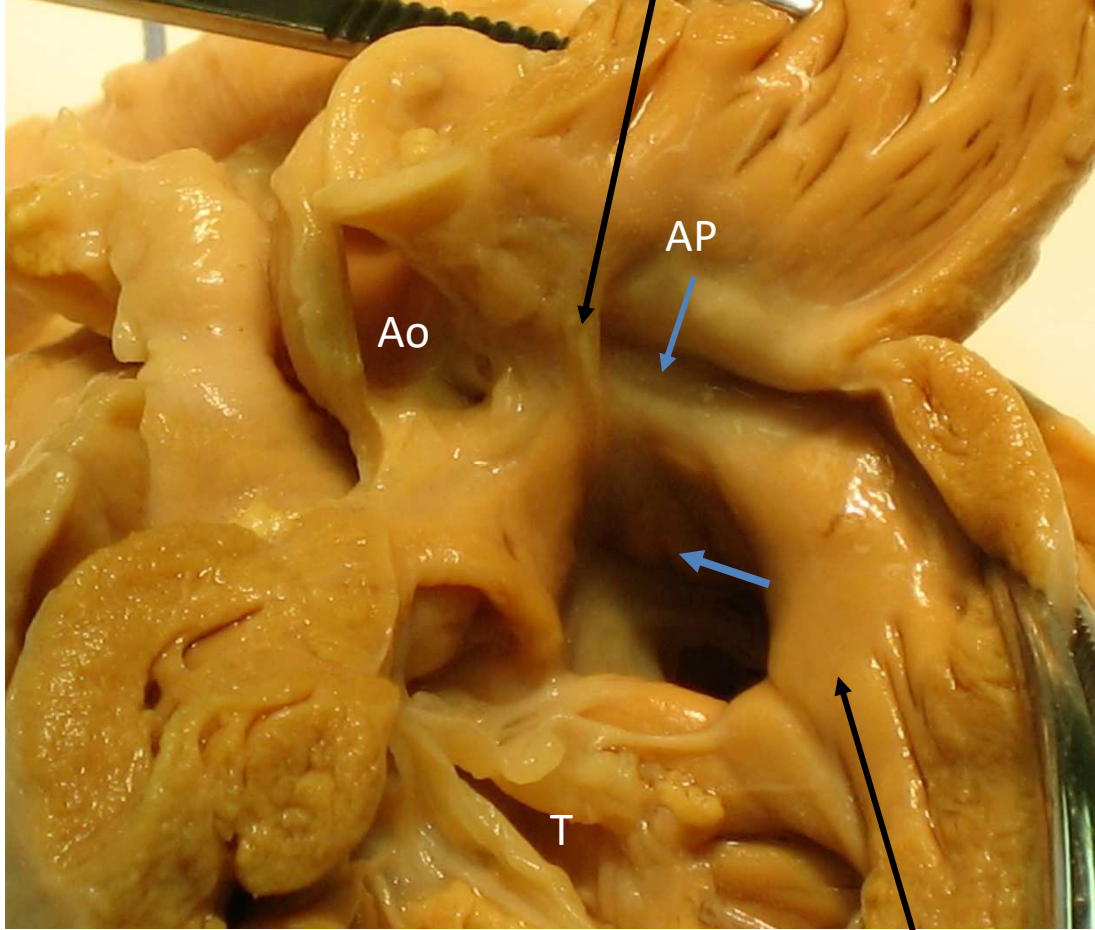


CIV doubly committed



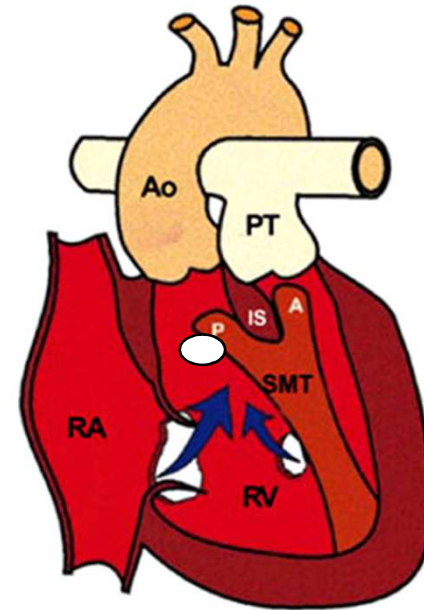
Doubly - Committed VSD

« Septum conal »

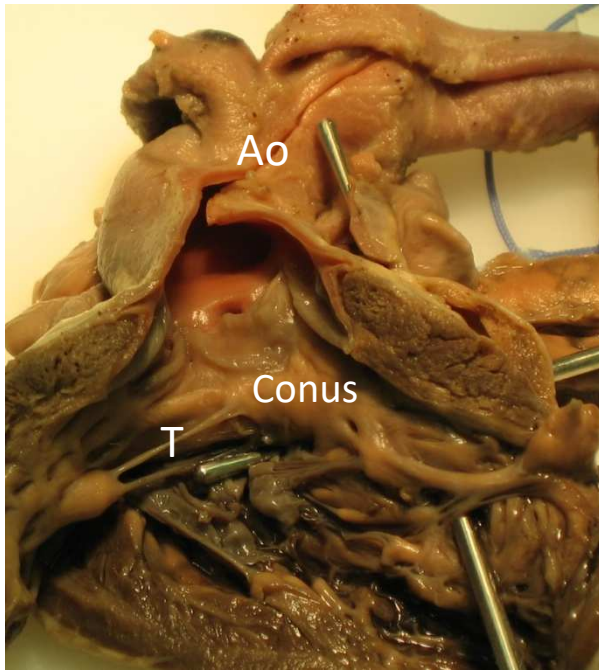
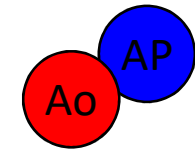
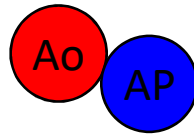
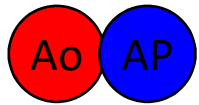


Bande septale

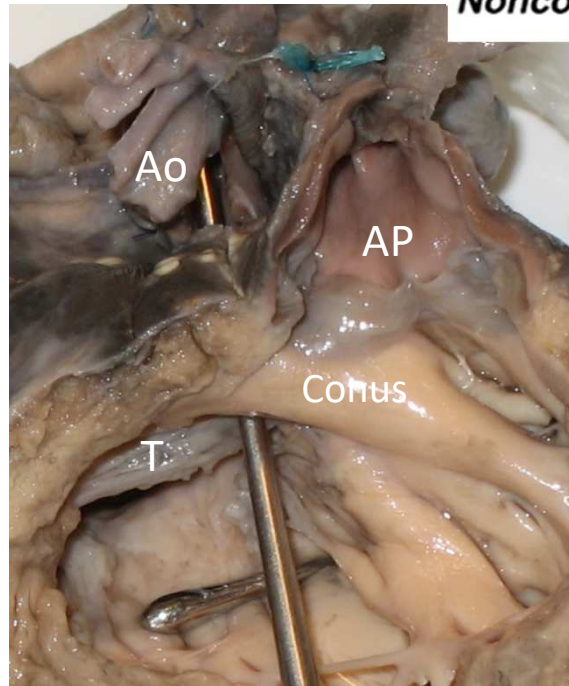
CIV non committed
 = à distance des gros vx
 = périmb, musc, inlet
 = septum conal intact



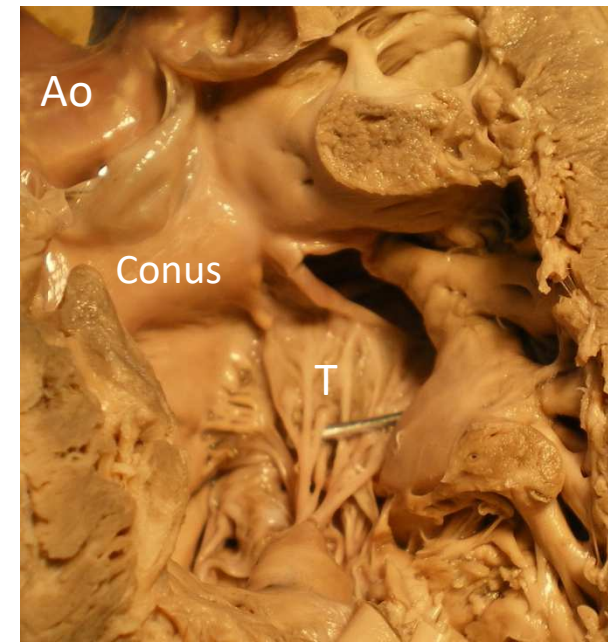
Noncommitted VSD



CIV centrale périmb



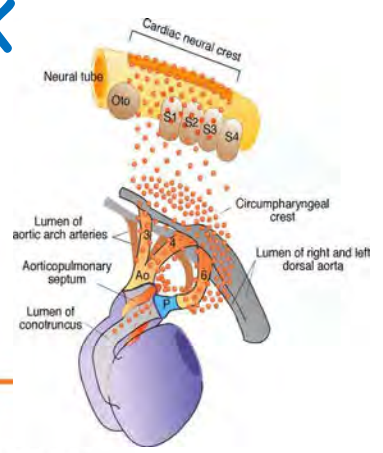
CIV musc



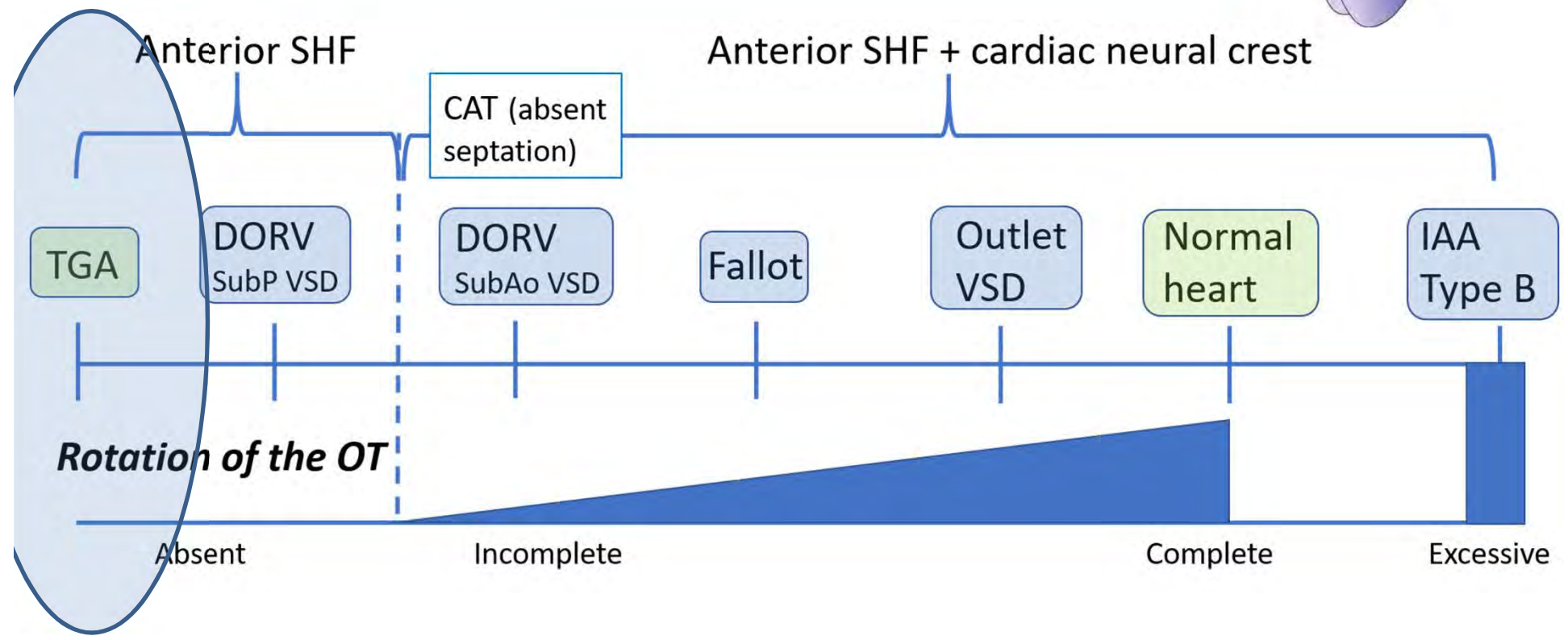
CIV inlet

Transposition des gros vaisseaux

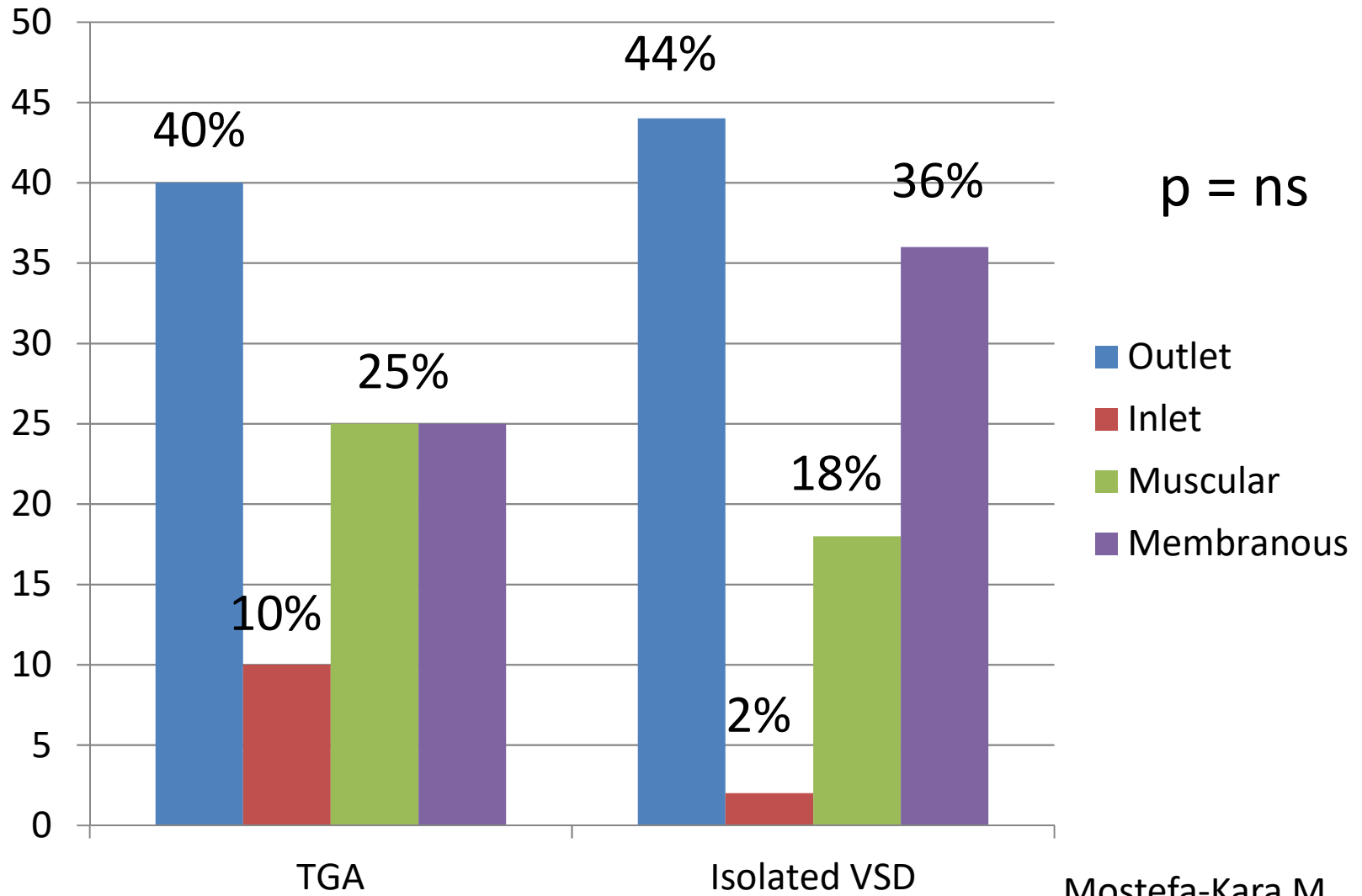
Les cardiopathies de la voie d'éjection : Transposition des gros vaisseaux



Elongation of the outflow tract



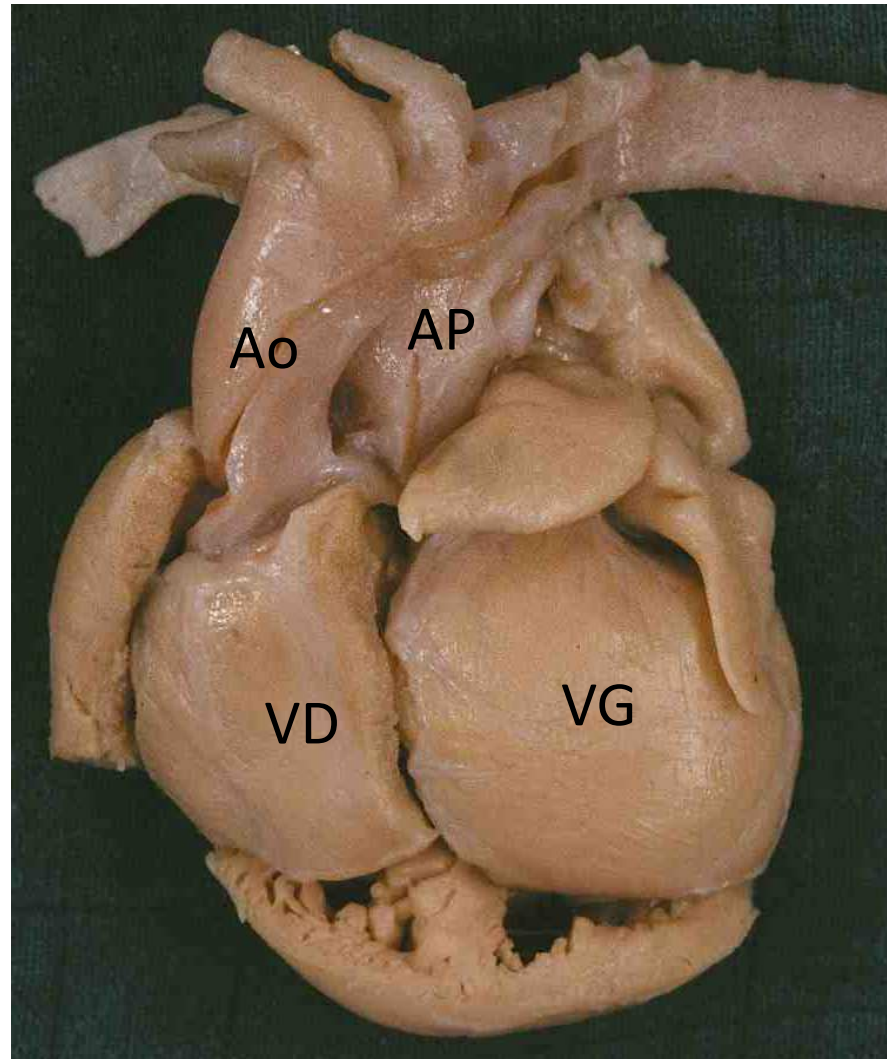
TGV : la CIV



TGV : anomalies associées

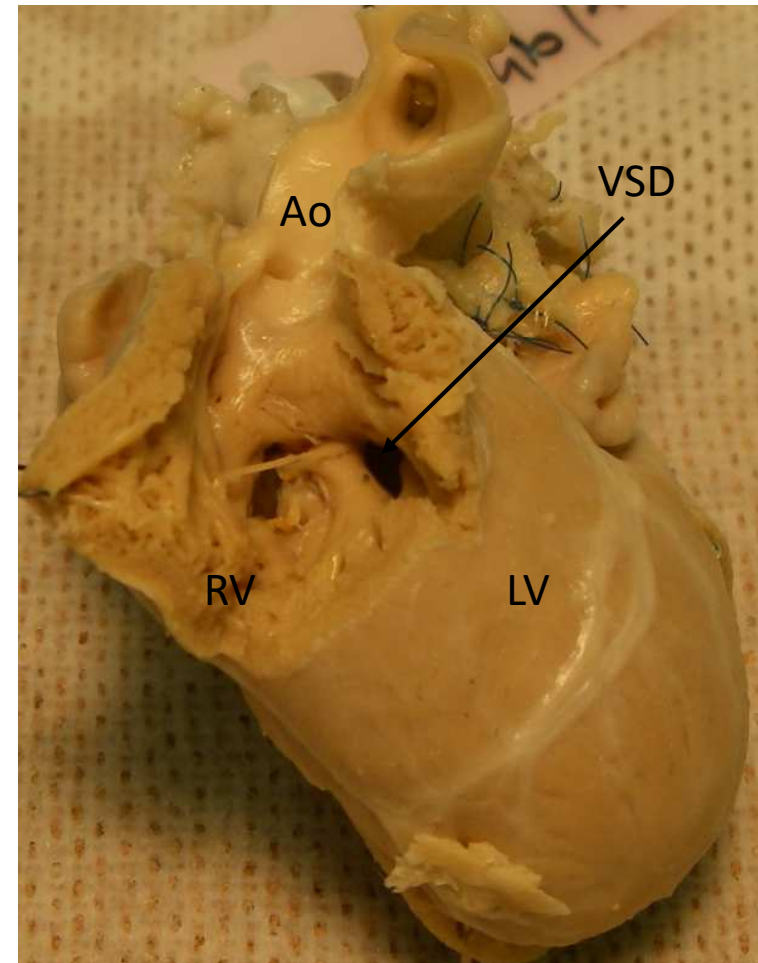
- CIV : 50% (outlet dans 50% des cas)
- Obstacles éjection gauche
- Obstacles éjection droite
- Anomalies des valves AV
- Autres
 - Juxtaposition G des auricules
 - CAVC
 - RVPA total ou partiel
 - Ventricules supéro-inférieurs
 - {I,L,L}

Juxtaposition gauche des auricules



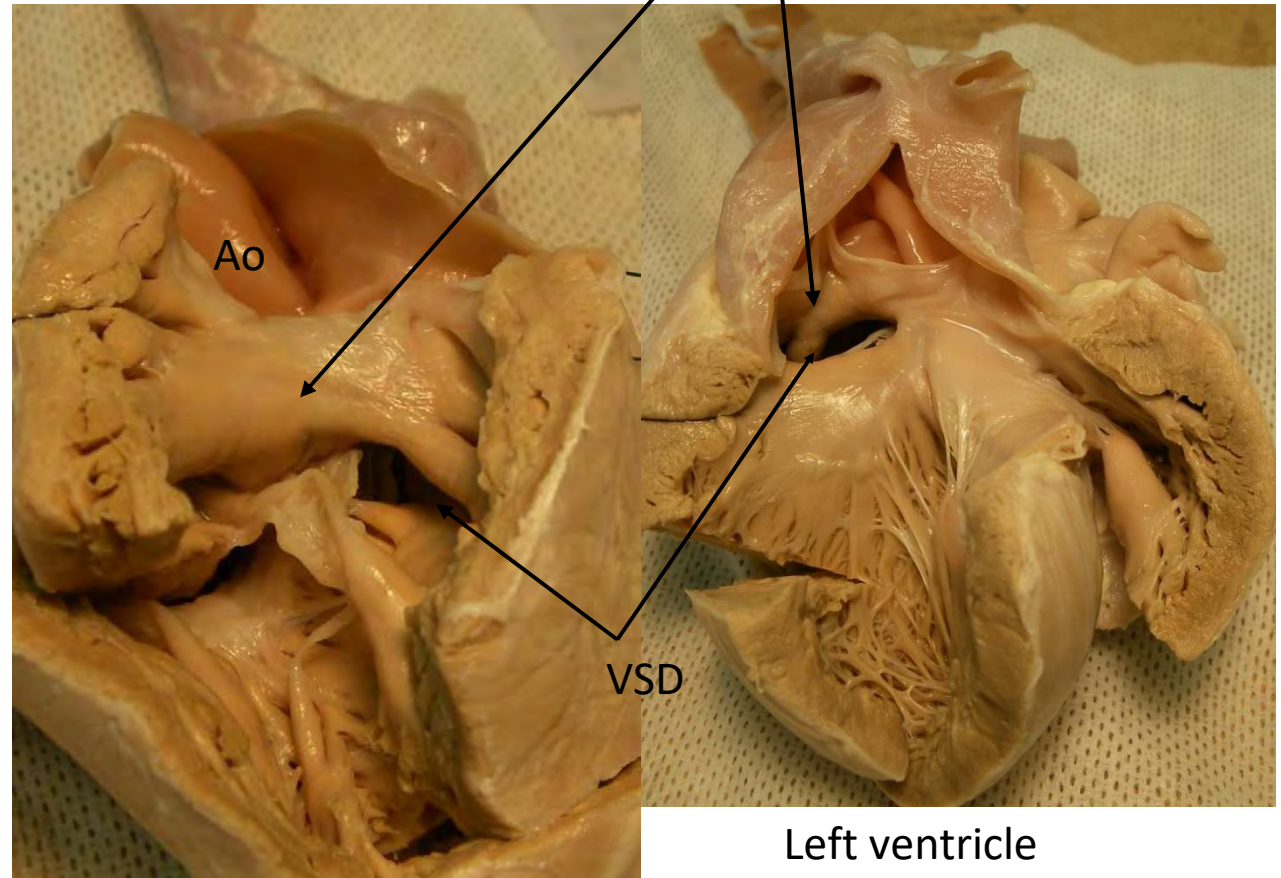
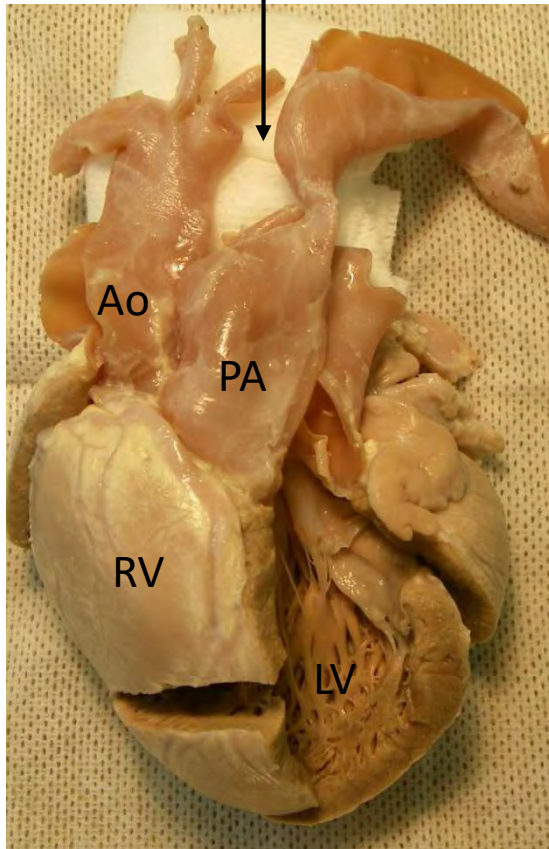
Anomalies associées : obstacles voie d'éjection droite

- ⌘ Intact ventricular septum
 - ☒ Muscular bands
 - ☒ RV hypoplasia
- ⌘ VSD
 - ☒ Anterior deviation of the conal septum (outlet VSD)
 - ☒ Muscular
- ⌘ Anomalies of the TV
- ⌘ Leads to CoA or IAA (reduction of aortic flow)



Associated anomalies : RVOT obstruction

Interruption of the
aortic arch (type A)



Conal septum

Left ventricle

Right ventricle

Anterior deviation of the conal septum

Subaortic stenosis

Anomalies associées : obstacles de la voie d'éjection gauche

⌘ Plus fréquent quand CIV associée

⌘ Dynamique : « tricuspid pouch », anévrisme du septum membraneux

⌘ Fixe:

☒ Déviation postérieure du septum conal (CIV de la voie d'éjection par malalignment)

☒ Tunnel (fibromusculaire), muscle de Moutaert

☒ Membrane sous-pulmonaire

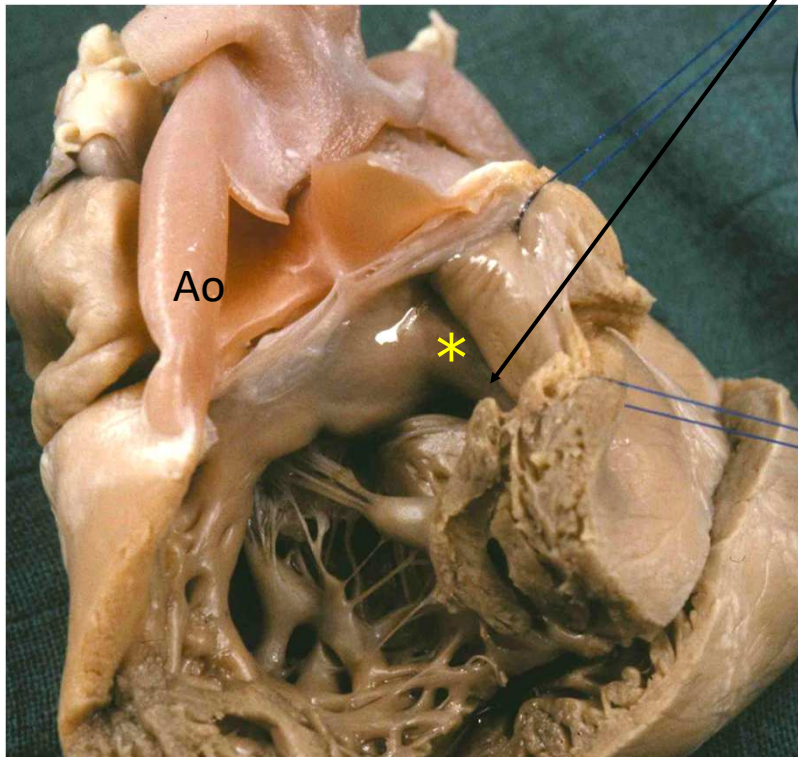
☒ Attaches anormales de la mitrale

☒ Cleft mitrale

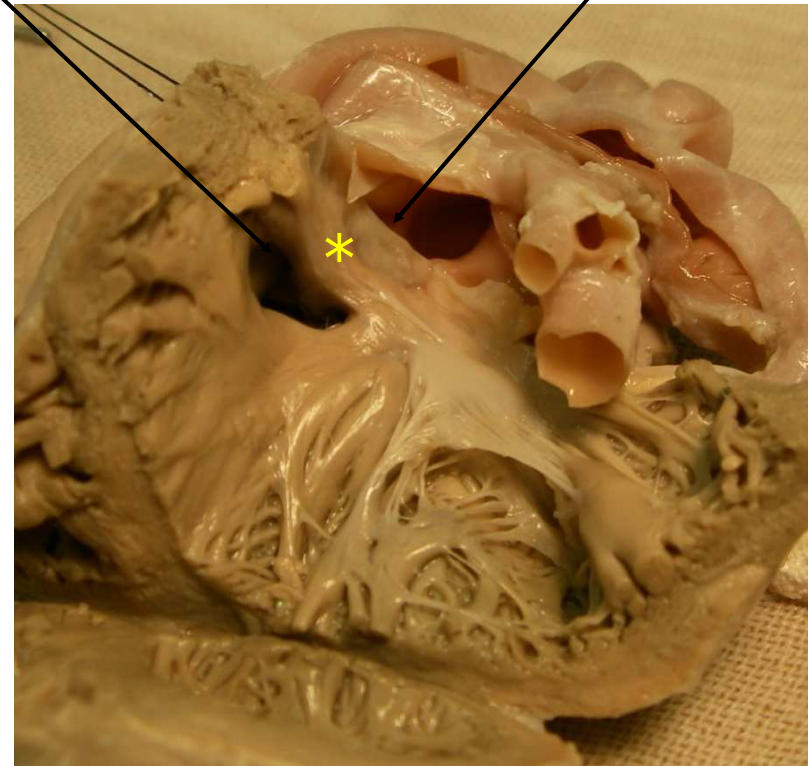
LVOT obstruction : posterior deviation of the conal septum

Outlet VSD, posterior malalignment of the outlet septum

Pulmonary valve

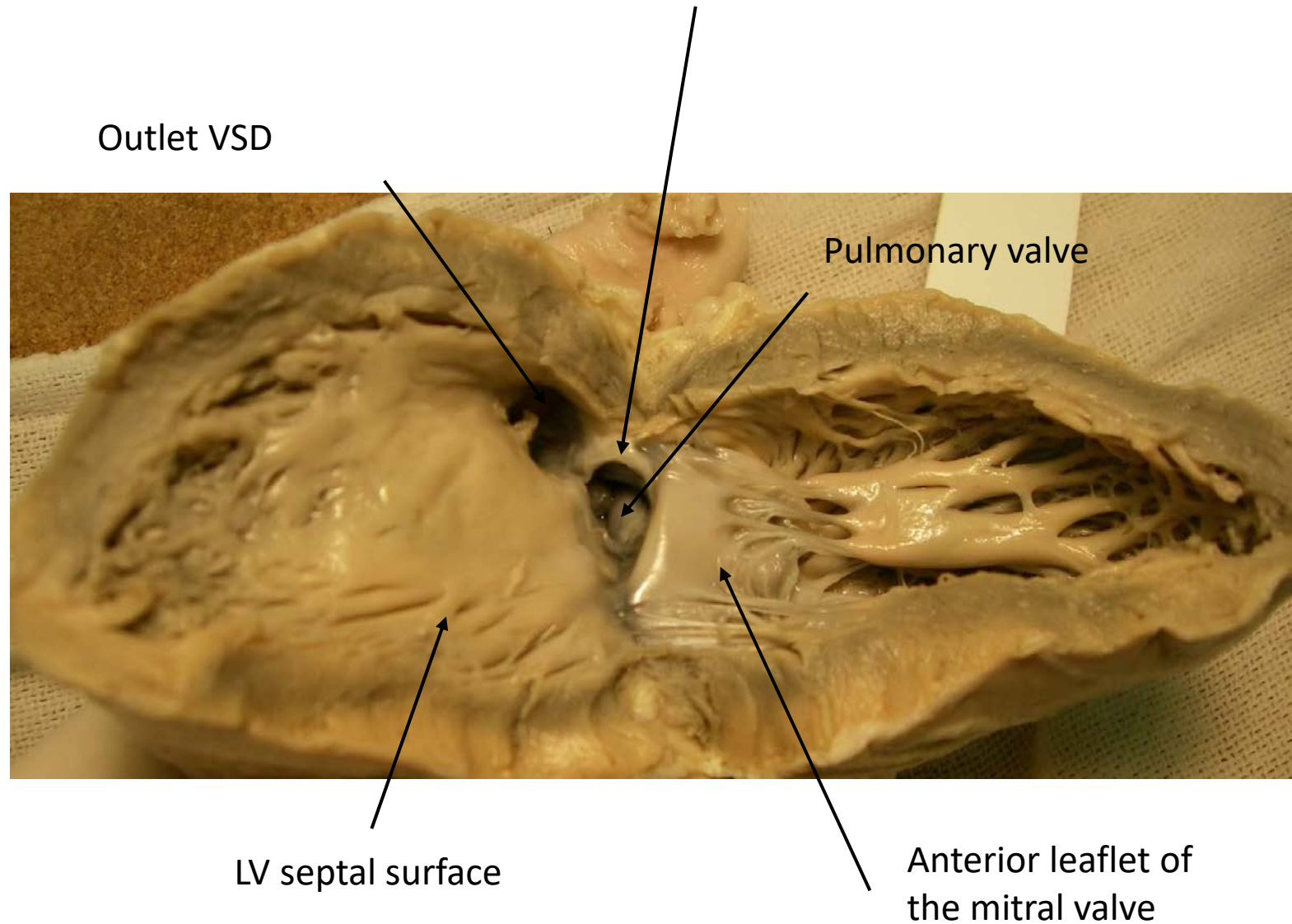


Right ventricle



Left ventricle

LVOT obstruction : subpulmonary ridge

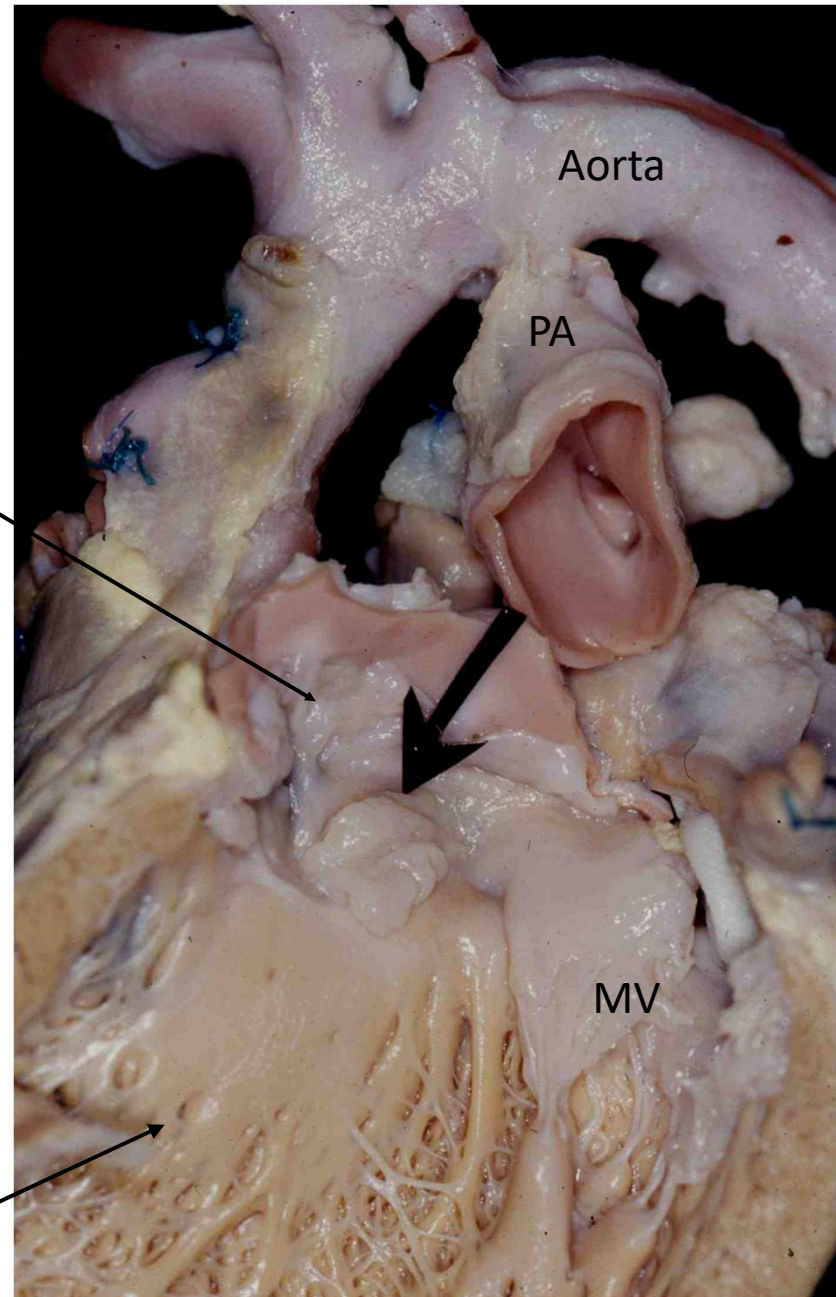


TGA : LVOT obstruction

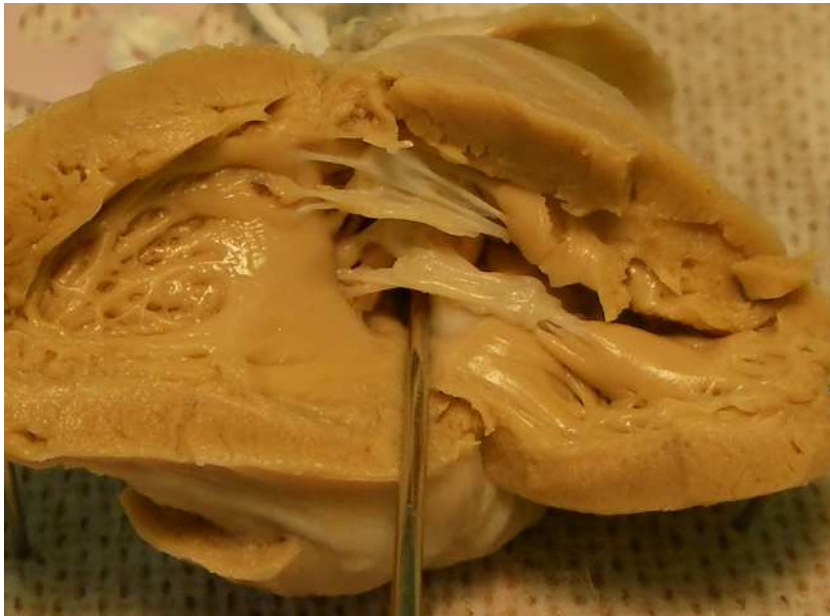
Pulmonary
valve leaflets

Anevrism of the membranous
septum (tricuspid pouch)

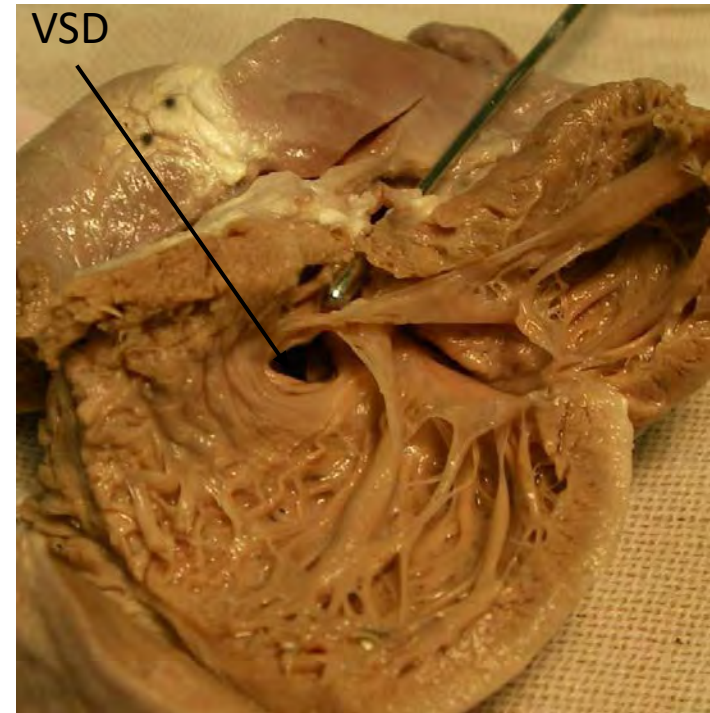
LV septal
surface



TGV et obstacle de la voie d'éjection gauche : cleft du feuillet antérieur mitral

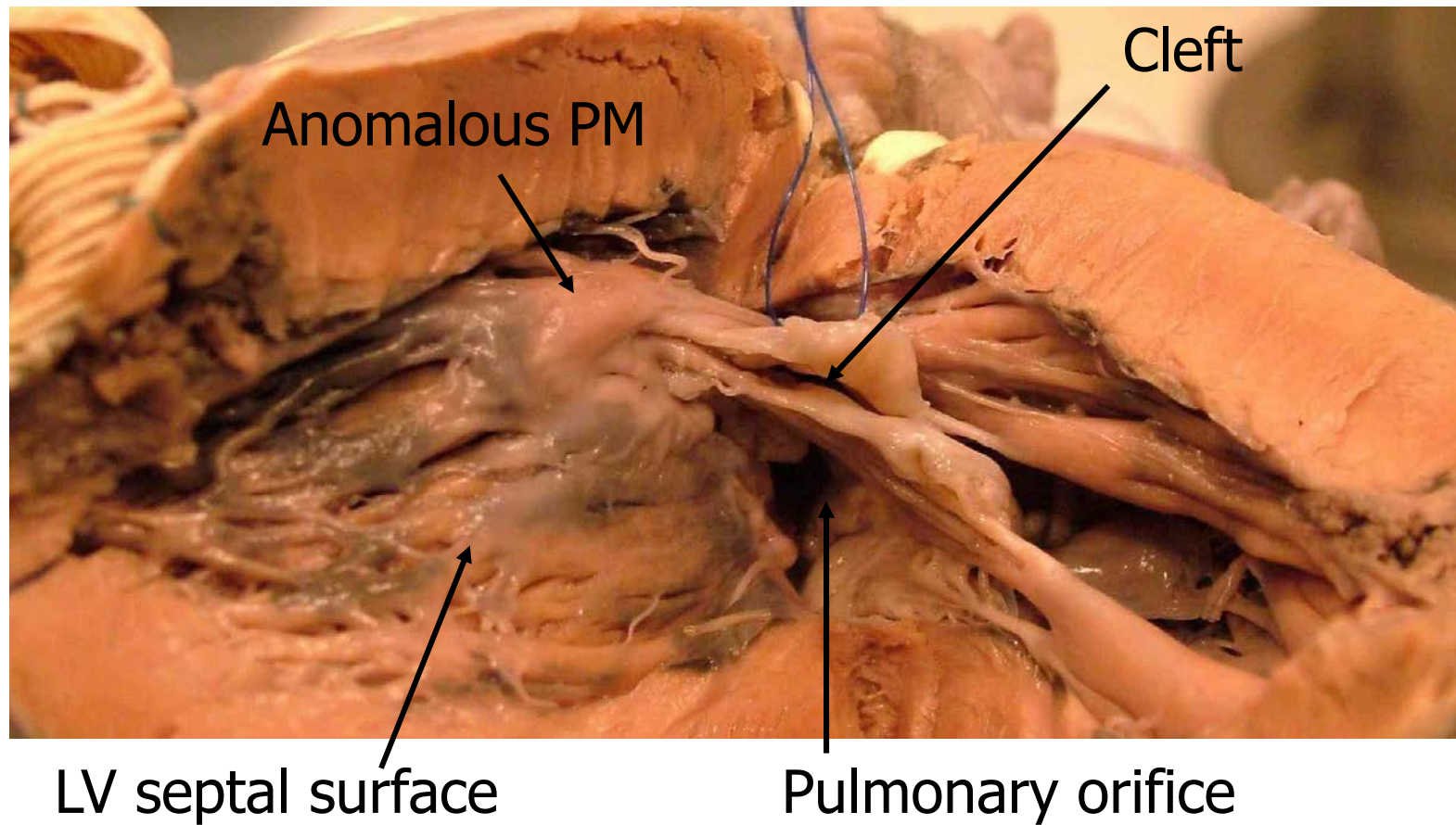


Cleft en avant de la valve pulmonaire



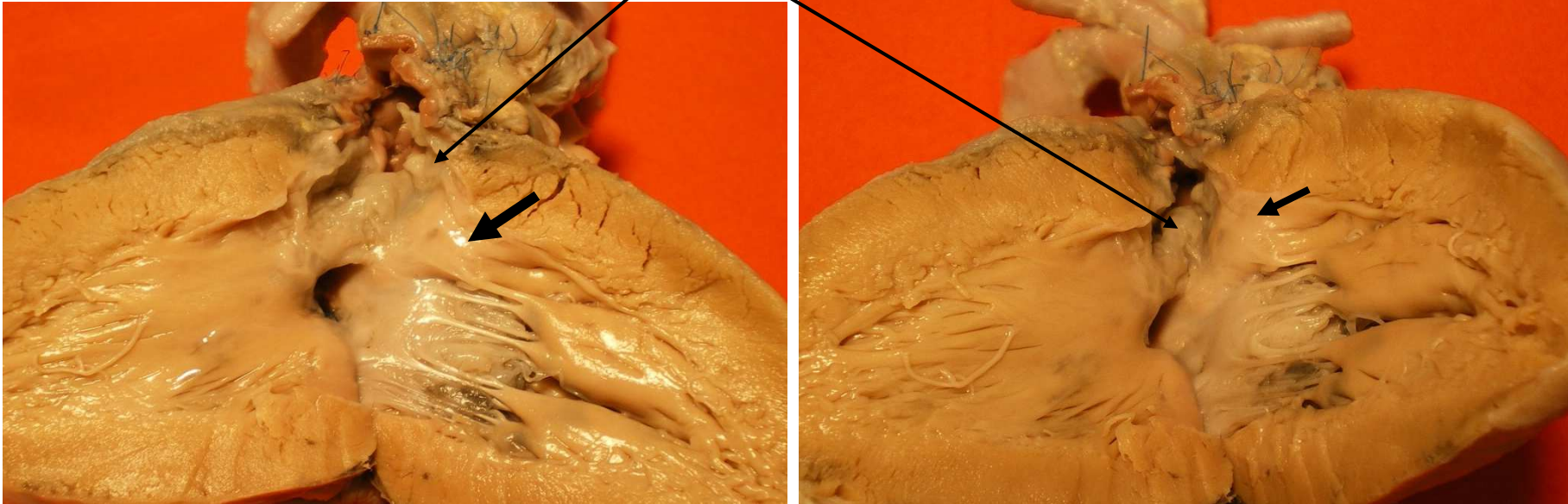
Cleft en arrière de la valve pulmonaire

TGV et obstacle de la voie d'éjection gauche : attaches mitrales anormales



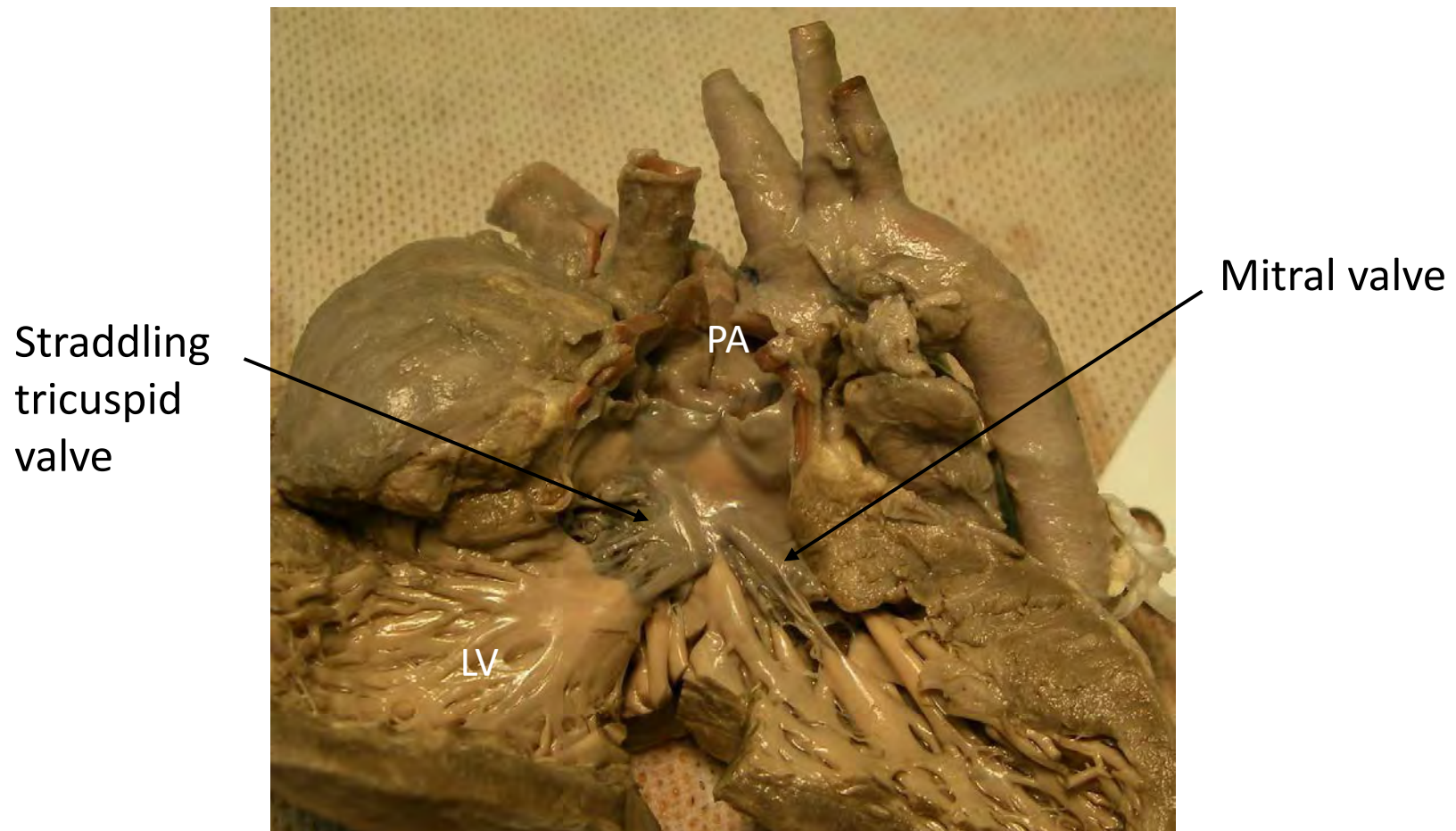
TGV et obstacle de la voie d'éjection gauche : sténose sous pulmonaire musculaire (muscle de Moutaert)

Valve pulmonaire



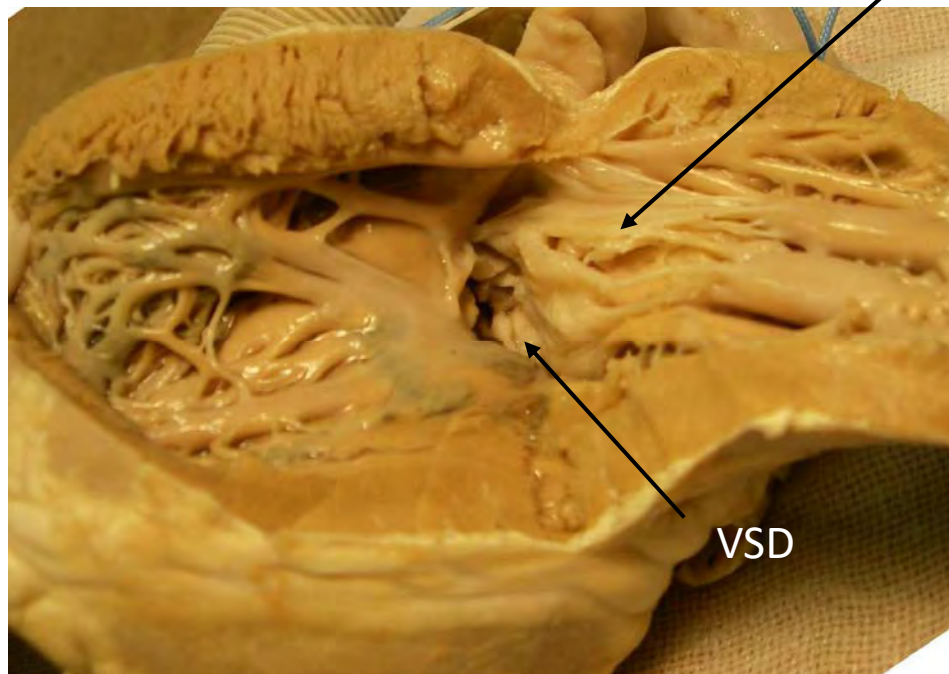
Anomalies associées : anomalies des valves AV

⌘ Straddling tricuspide : CIV de l'inlet



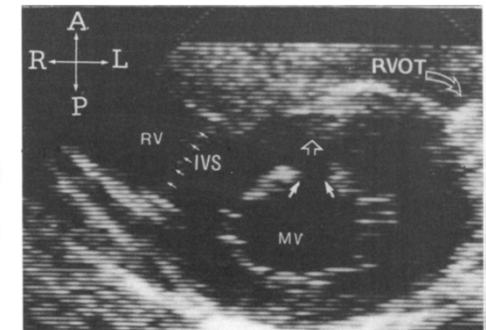
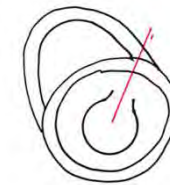
Anomalies associées : anomalies mitrales

⌘ Straddling mitral : CIV de la voie d'éjection

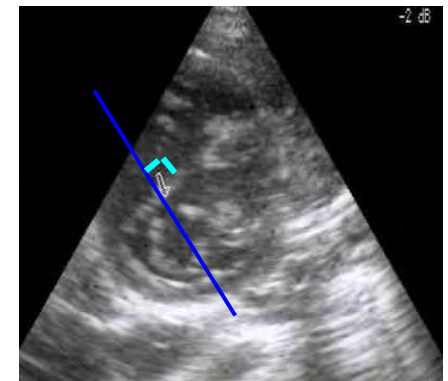


Cleft

VSD



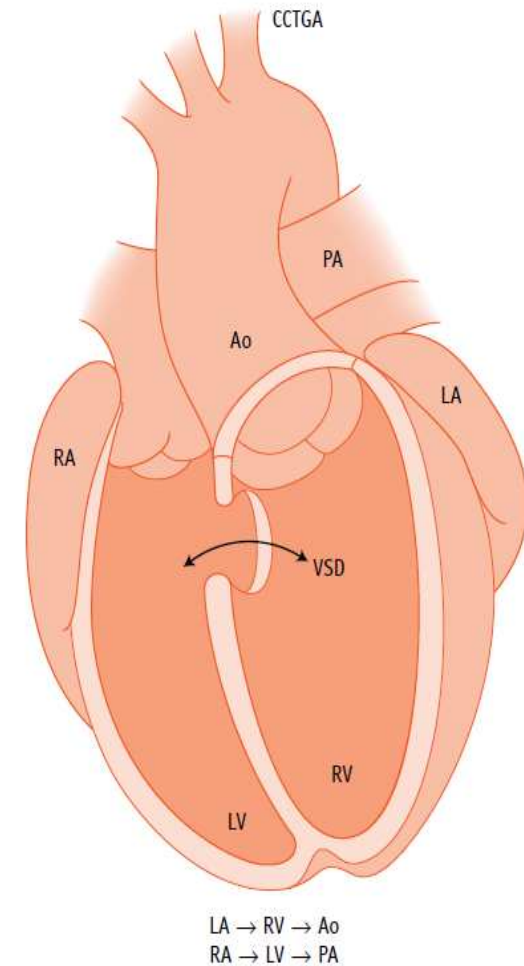
Cleft type malpositions



Double discordance

Définition

- Double discordance : 0.5% de toutes les cardiopathies congénitales
- Association d'une discordance atrio-ventriculaire et d'une discordance ventriculo-artérielle
- Terme anglo-saxon : congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA)



*Graham et al, Curr Treat Options
Cardiovasc Med 2007*

Double discordance : embryologie

- Défaut de latéralisation (au même titre que les syndromes d'hétérotaxie)
- Double erreur de latéralisation D-G
- Donc anomalie très précoce (loop)
- Gènes impliqués à la fois dans la double discordance, la TGV et les syndromes d'hétérotaxie : ZIC3, Ilb activin receptor, CFC1 (cryptic), Pitx2

Double discordance : embryologie

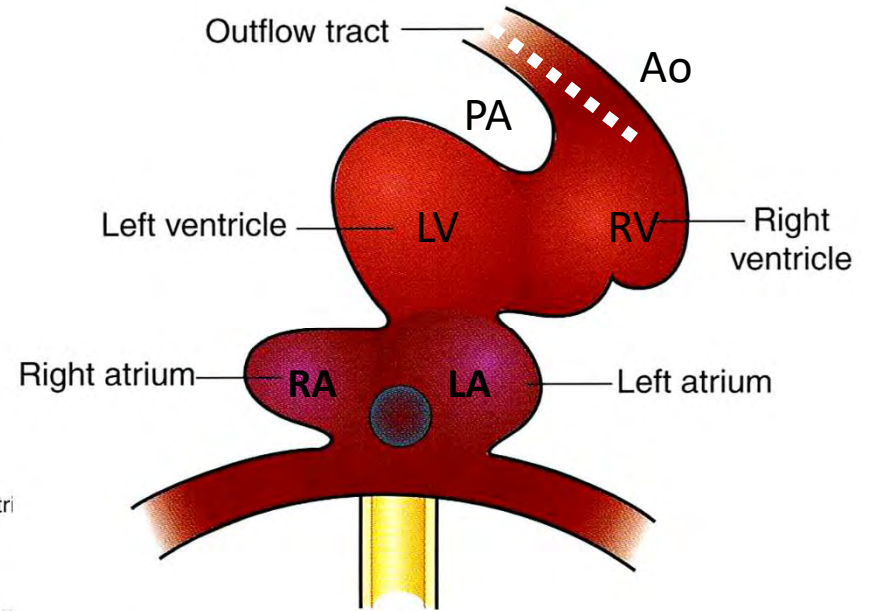
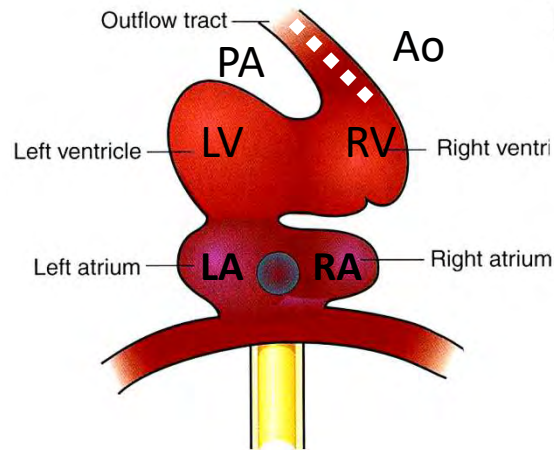
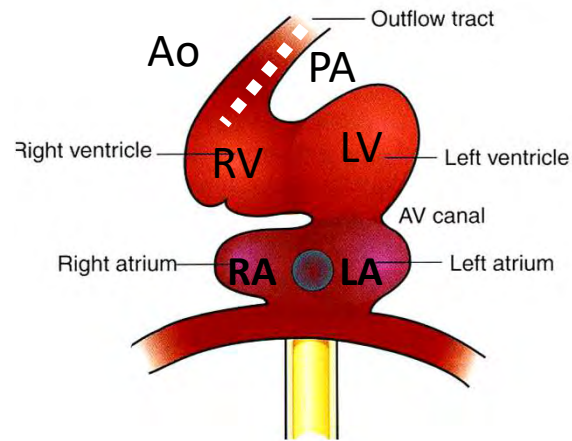
Pourquoi la valve aortique est-elle à G ?

Cœur normal
{S,D,S}

TGV {S,D,D}

Cœur normal
{I,L,I}

TGV {I,L,L}



TGVc {S,L,L}

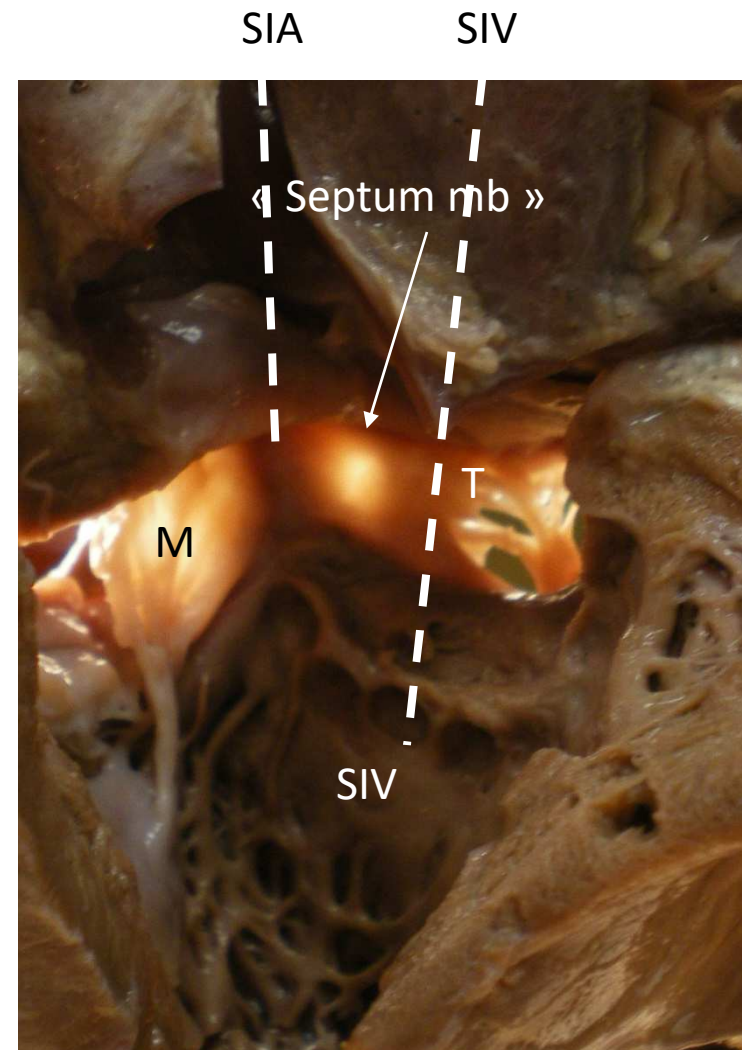
Double discordance: anomalies associées

- Localisation anormale des voies de conduction :
~ 100%
- VD et valve tricuspide : > 90%
- CIV : > 80%
- Obstacle voie d'éjection gauche (sténose pulmonaire) : 30 à 50%

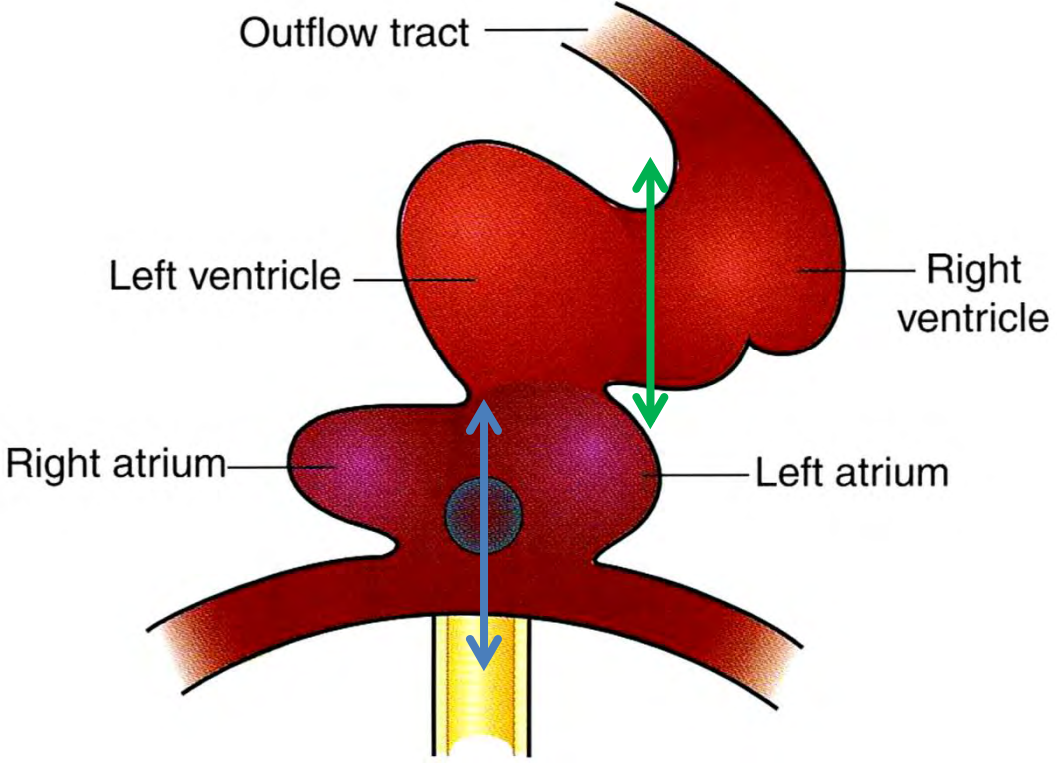
Ces anomalies associées font en fait partie intégrante de la cardiopathie

Résultats

- Aucune CIV n'est périmembraneuse centrale
- Car le septum membraneux n'est plus interventriculaire dans la double discordance, mais entre l'OG et le VG
- Comble le malalignement entre les septa interauriculaire et interventriculaire.



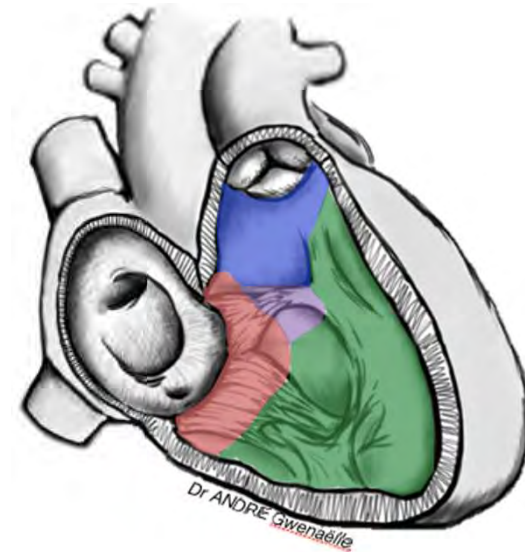
Double discordance : les septa interauriculaire et interventriculaire sont malalignés



Double discordance : la CIV

- 26 des 31 cœurs avec une double discordance avaient une CIV (84%)
- La CIV était :
 - Ejection = 16 (61%)
 - Admission = 7 (27%)
 - Admission/éjection = 2 (8%)
 - Musculaire = 1 (4%)

Arribard N. et al. J Anat 2019



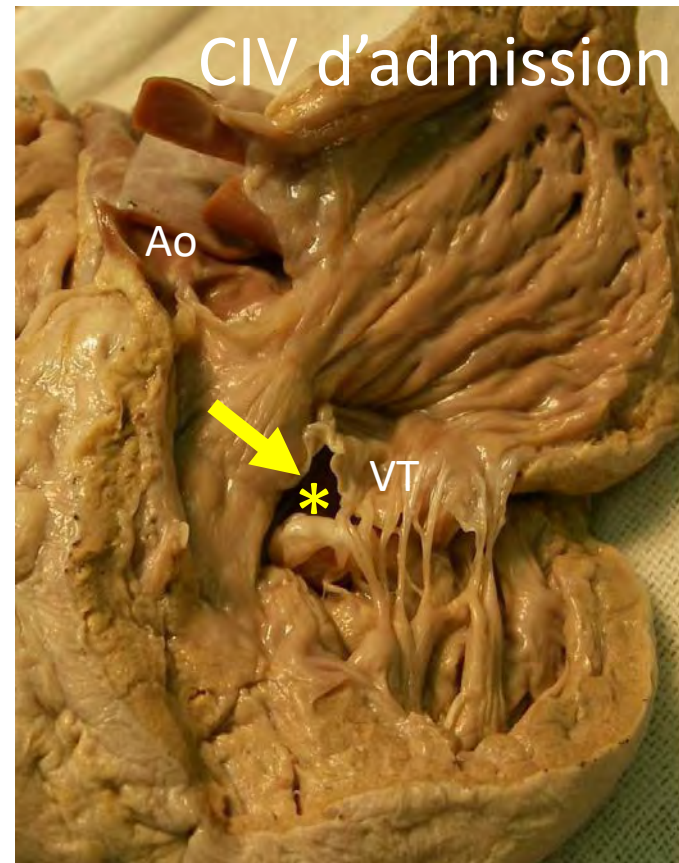
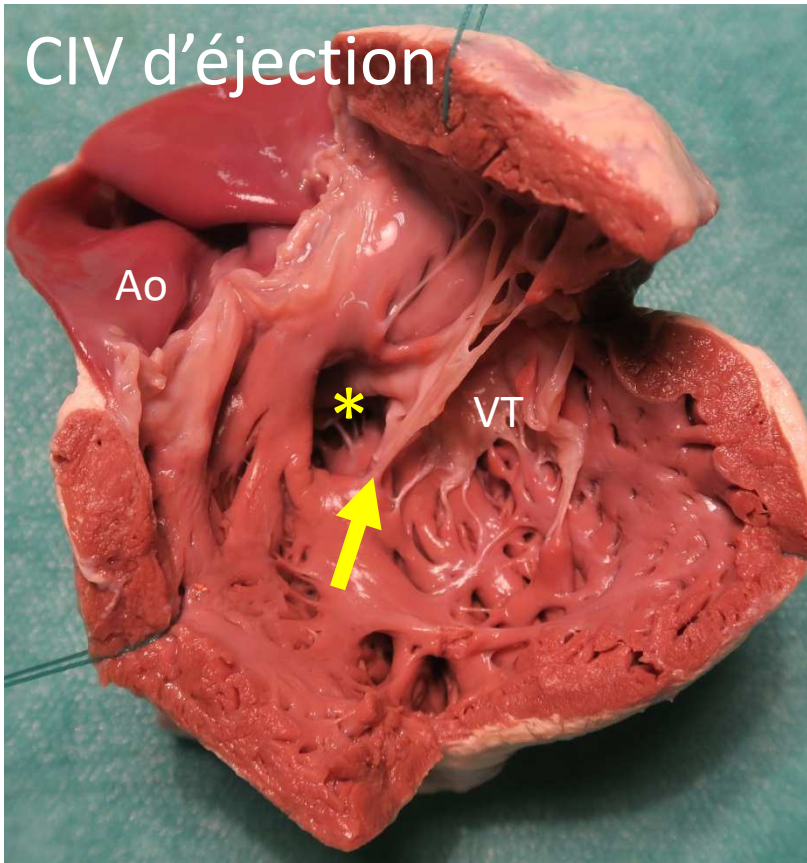
VSD classification (ICD-11) :

- Central perimembranous
- Inlet
- Trabecular Muscular
- Outlet

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

Double discordance : la CIV

La CIV dans la double discordance : vue du ventricule droit



Double discordance: voies de conduction

Discordance AV



Malalignement des septa A et V



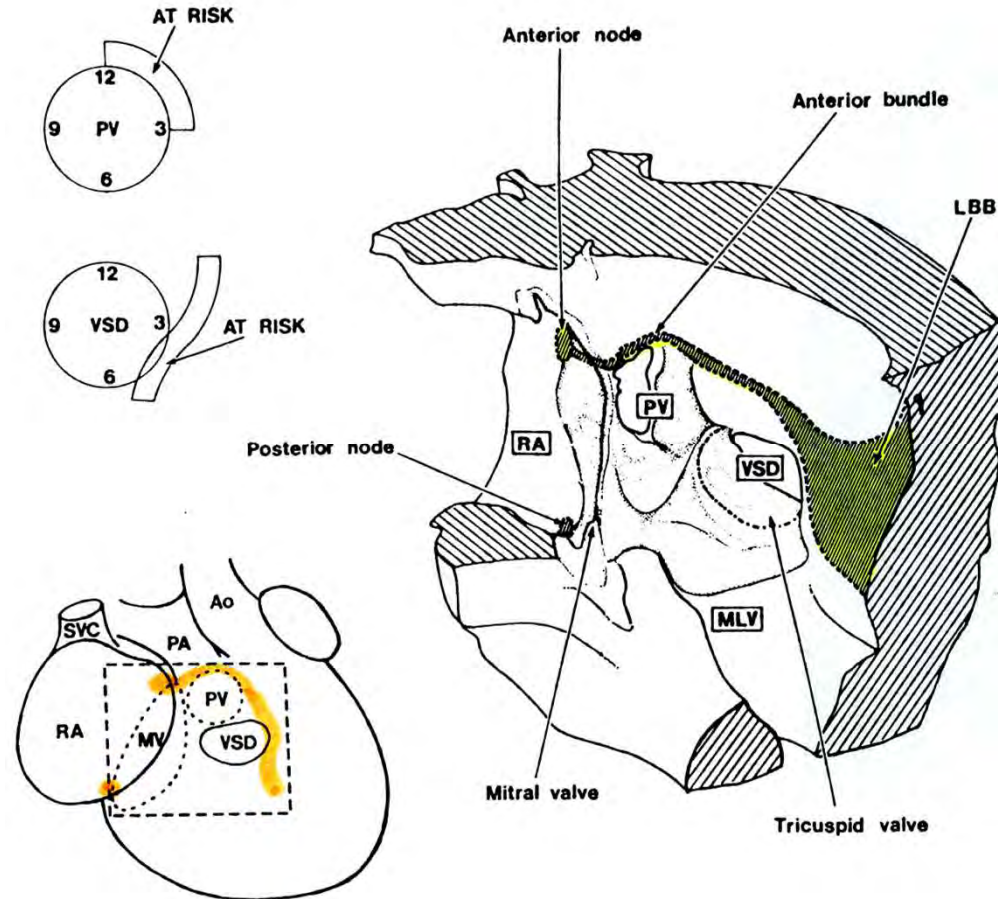
Malposition du septum mb



Le NAV normal (postérieur) ne peut se connecter aux V

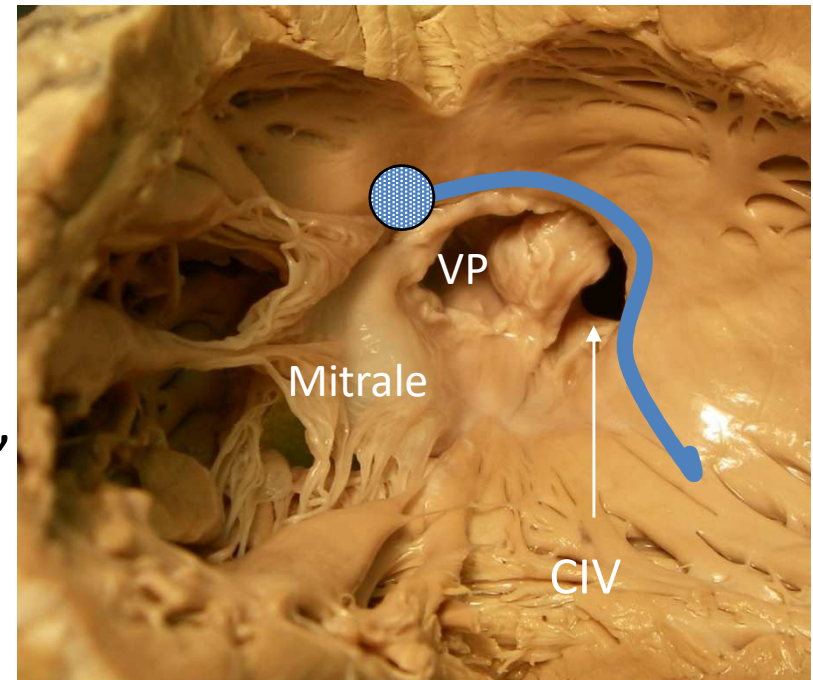
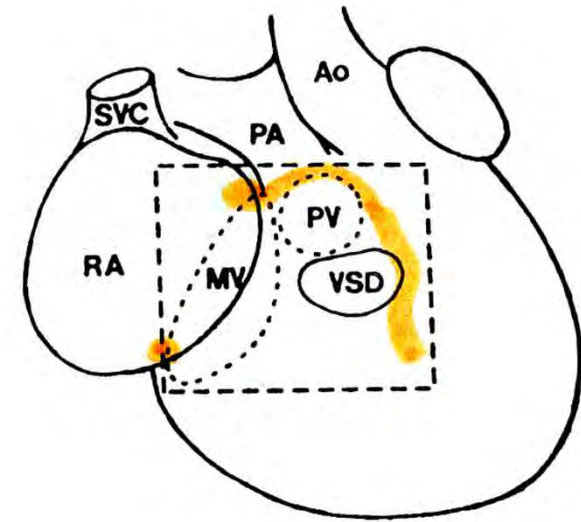


Second nœud AV, antérieur

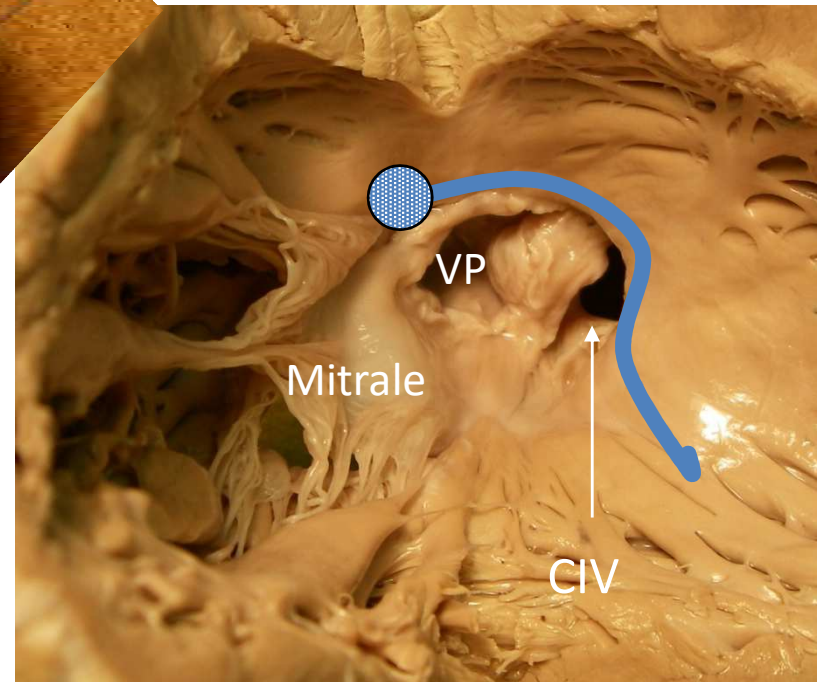
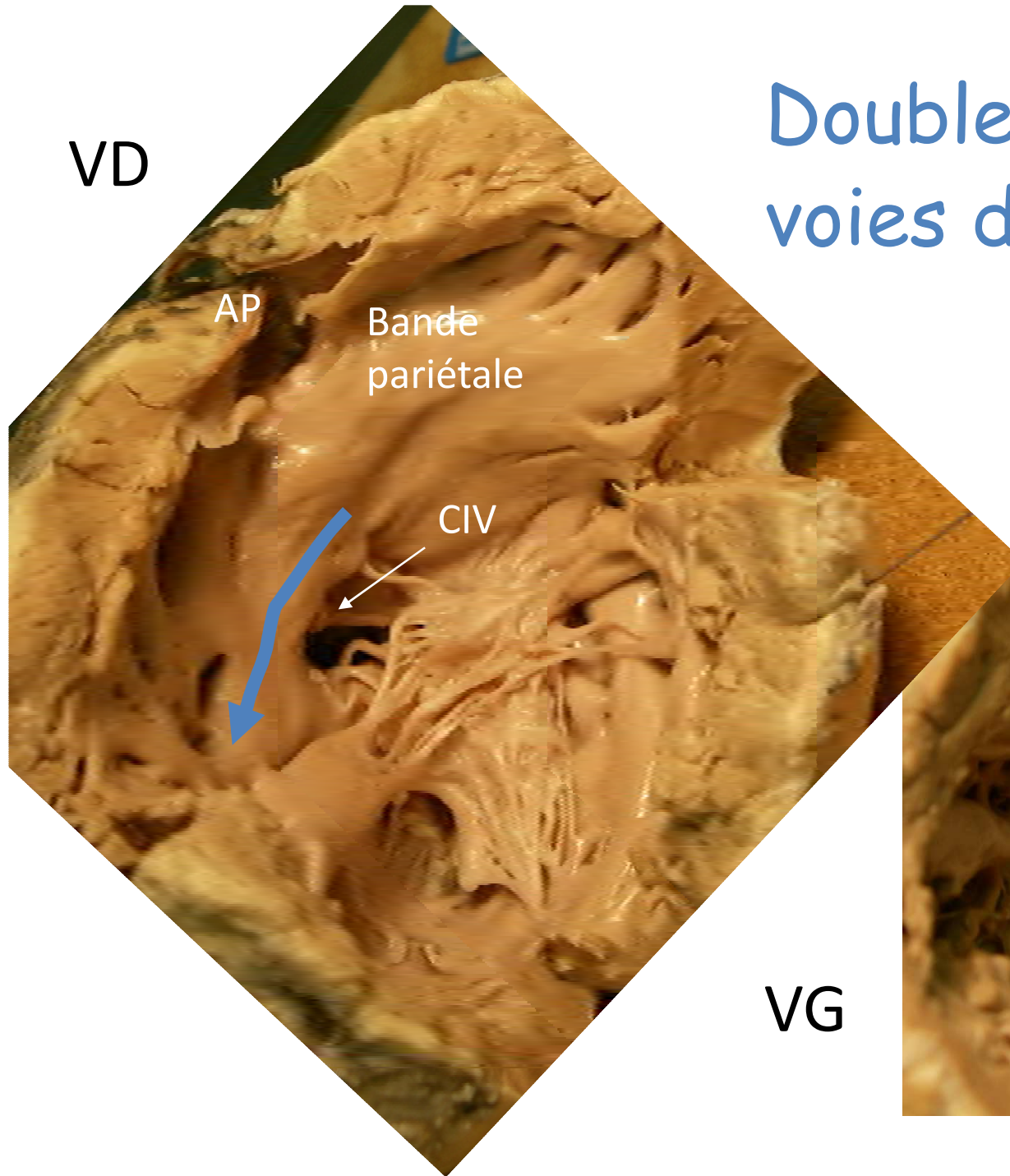


Double discordance : voies de conduction

- Second nœud auriculoventriculaire
 - antérieur
 - Du côté droit du SIA
 - Sur le bord antérieur de l'orifice mitral
- Faisceau de His
 - Pénètre dans le VG à l'extrémité antérieure de la continuité mitro-pulmonaire
 - Passe en avant de l'anneau pulmonaire puis à sa gauche, puis se dirige vers le bas
 - Si CIV : sur son bord antérieur



Double discordance voies de conduction

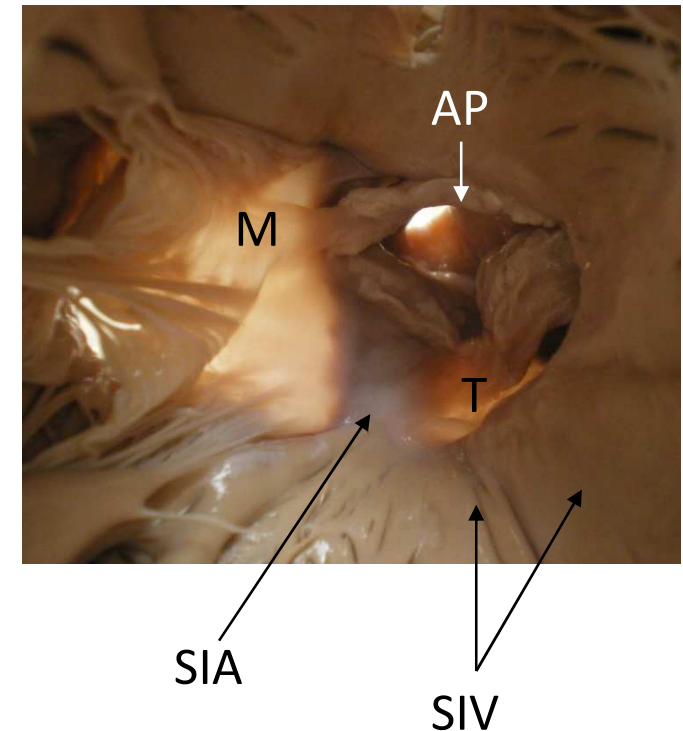
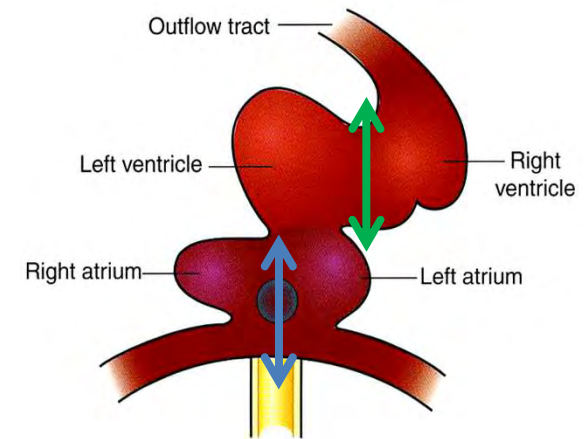


Double discordance : voies de conduction

- DD avec nœud *AV normal*, postérieur :
 - DD {I,D,D} (sur situs inversus)
 - rares cas de DD {S,L,L} avec atrésie pulmonaire ou sténose pulmonaire très serrée (2 nœuds AV reliés par une bande de tissu de conduction)
- Cause : meilleur alignement des septa interauriculaire et interventriculaire

Conclusion

- Anomalie de latéralisation, malformation majeure ventriculaire et de la voie d'éjection
- L'anomalie primitive, fondamentale, de la double discordance se situe au niveau ventriculaire
- Anomalies du VD et de la tricuspide : 90%
- La discordance AV entraîne un malalignement des septa IA et IV et détermine :
 - Les anomalies des voies de conduction
 - La localisation particulière de la CIV (outlet à extension ds l'inlet)

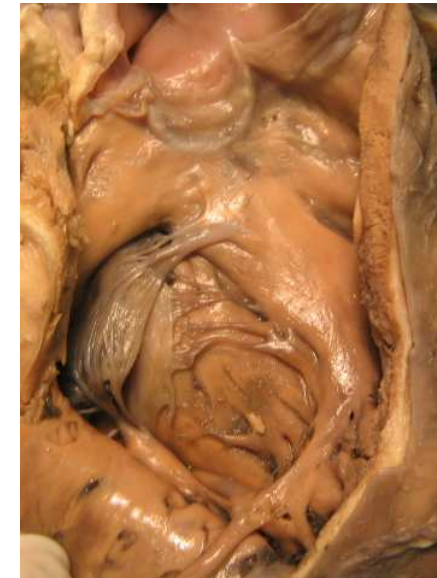
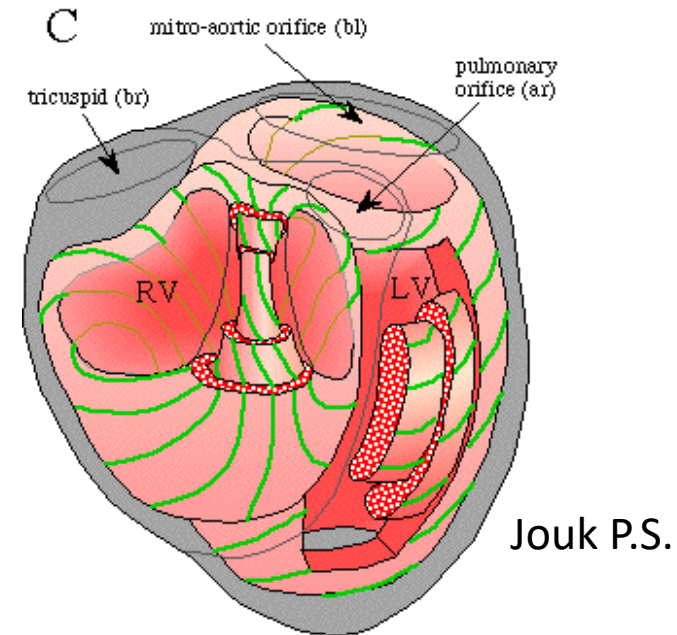


Conclusion

- Le ventricule droit et la tricuspide ne sont pas adaptés à la circulation systémique
- Une seule coronaire, une seule branche de conduction
- Tricuspide = 3 feuillets et attaches septales
- TGVC : >90% VD et T anormaux



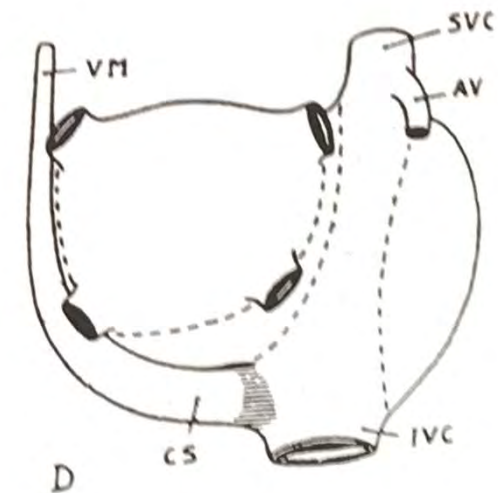
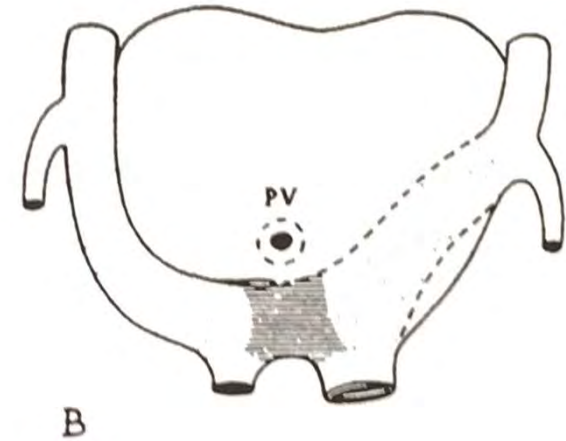
« Corriger la transpo corrigée »
.....double switch !



Anomalies des retours veineux (systémique et pulmonaire)

Anomalies des retours veineux systémiques : VCSG

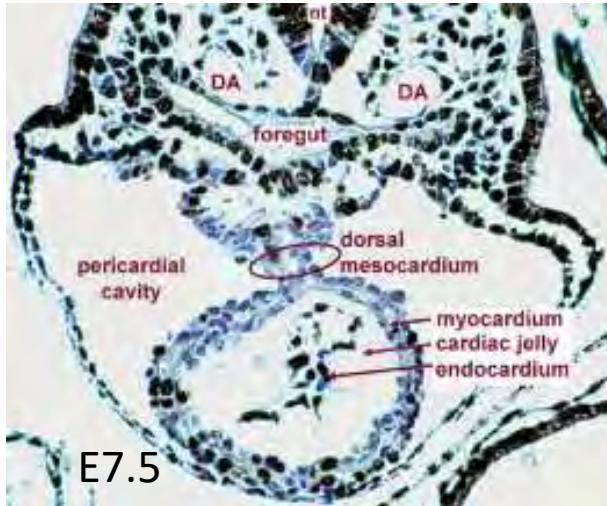
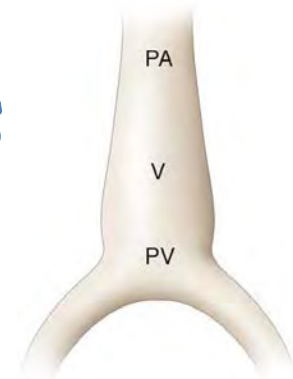
- Dans le sinus coronaire : 82%
- Toit de l'OG (totally unroofed coronary sinus) : 8%
- Pas de TVI : 65%
- Sinus coronaire unroofed = hétérotaxies



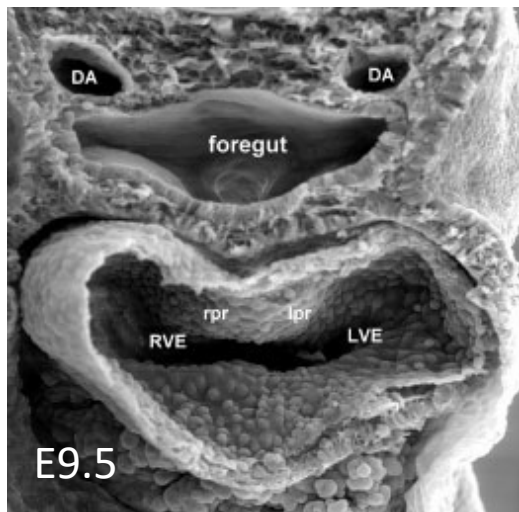
Veine cave supérieure gauche

- ❑ 54 foetus avec VCSG, 10 = cœur normal
- ❑ Prévalence VCSG = 0.2% si cœur normal, 9% si CC
- ❑ Groupe 1 : pas de cardiopathie (19%)
- ❑ Groupe 2 : hétérotaxie (33%)
- ❑ Groupe 3 : cardiopathies congénitales (48%)
 - ❑ Obstacles gauches = 10/26
 - ❑ Cardiopathies conotruncales = 9/26
 - ❑ Défauts septaux = 4/26
 - ❑ Cardiopathies complexes = 3/26
- ❑ VCSG : Odds ratio
 - ❑ CC = 49.9
 - ❑ Hétérotaxie = 18
 - ❑ Obstacle gauche = 10
 - ❑ Cardiopathie conotruncale = 10
- ❑ VCSG + CAV : hétérotaxie OR = 45.7

Embryologic origin of pulmonary veins

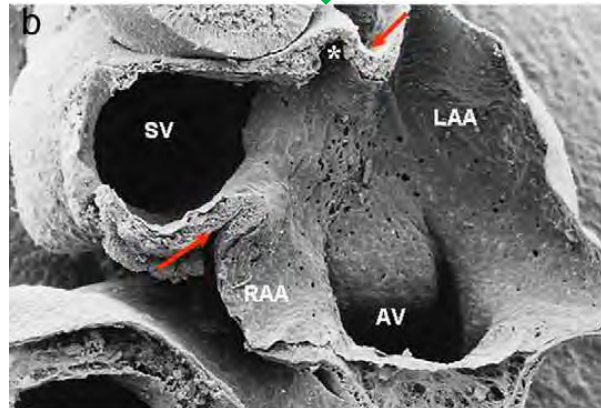


Anderson RH, Brown NA, Moorman AFM
Dev Dyn 2006;235:2-9

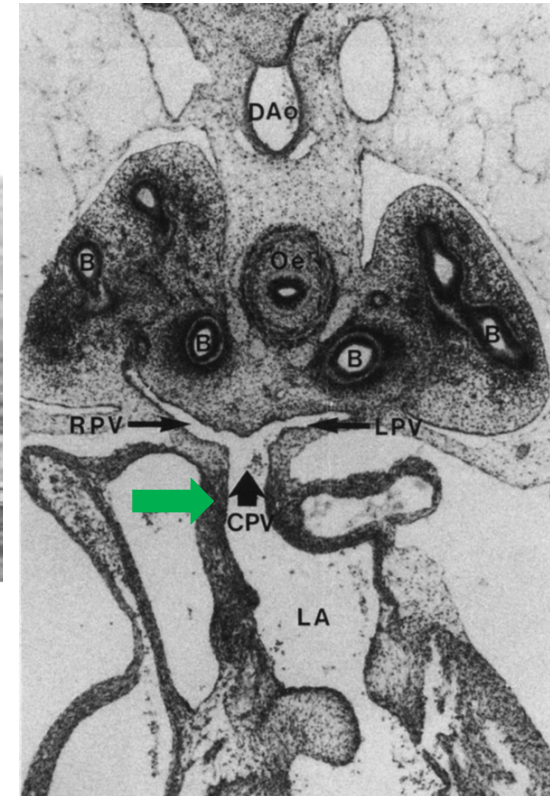


E9.5

Common pulmonary vein



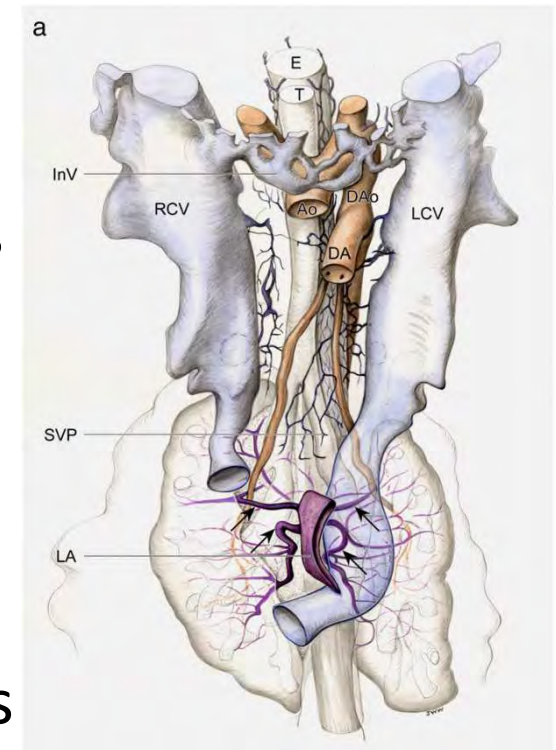
Douglas YL et al. *Int J Cardiol* 2011



Rammos, Gittenberger-de Groot,
Oppenheimer-Dekker. *Int J Cardiol* 1990

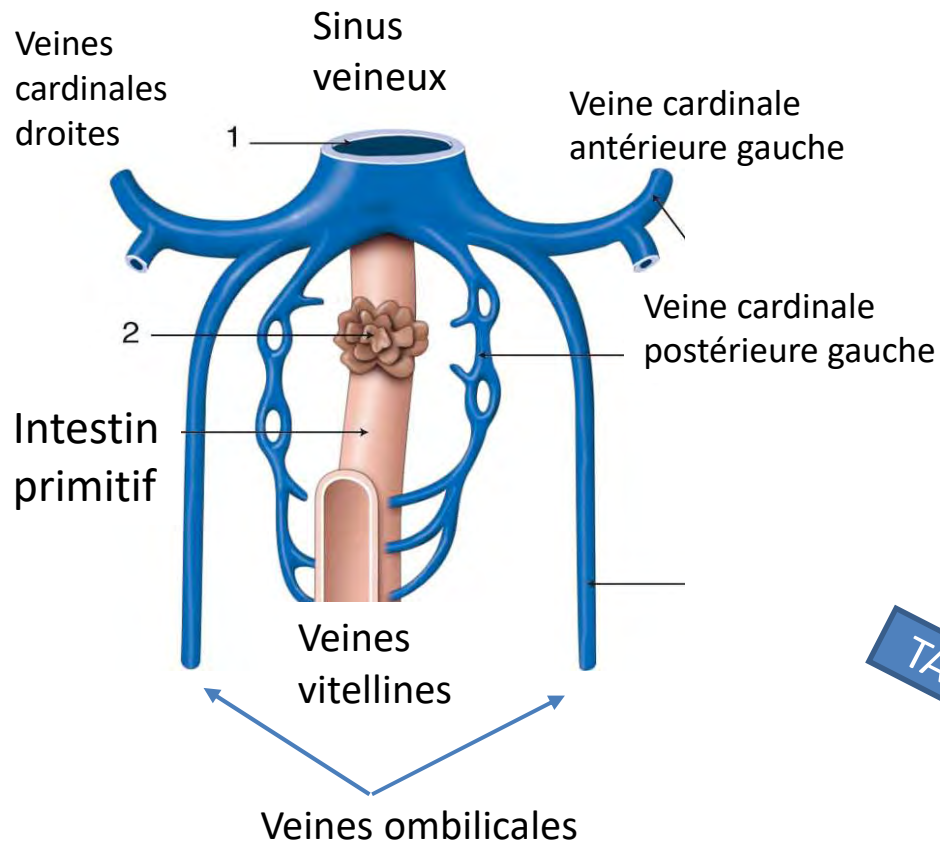
Retour veineux pulmonaire anormal : origine embryologique

- RVPA extra-cardiaque : absence de connexion de la VP commune à l'OG, persistance des connexions embryonnaires
 - Avec les dérivés des veines cardinales
 - Droites : TVI ++, VCS, Azygos
 - Gauches : sinus coronaire
 - Avec les dérivés des veines ombilico-vitellines
 - Veine porte, canal d'Arantius
 - VCI
- Connexion des VP à l'OD : presque toujours hétérotaxie
 - RVPAT dans l'OD
 - VP gauches à G, VP droites à D



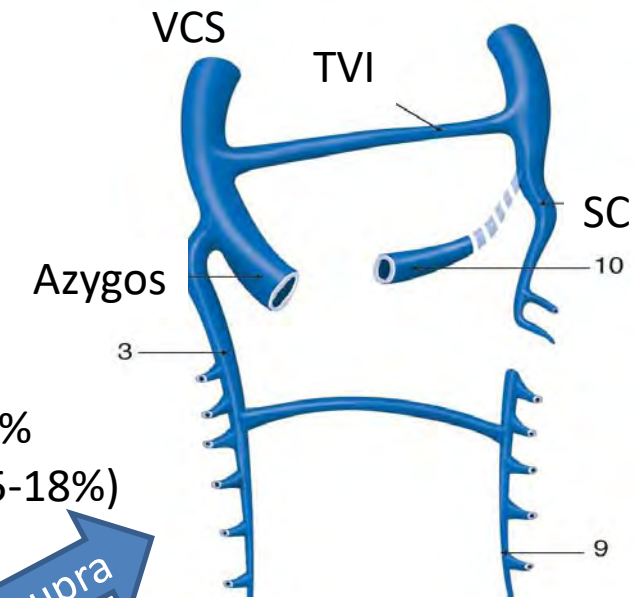
Ramos, Gittenberger-de Groot,
Oppenheimer-Dekker. *Int J Cardiol* 1990

Extracardiac TAPVR : Systemic venous system



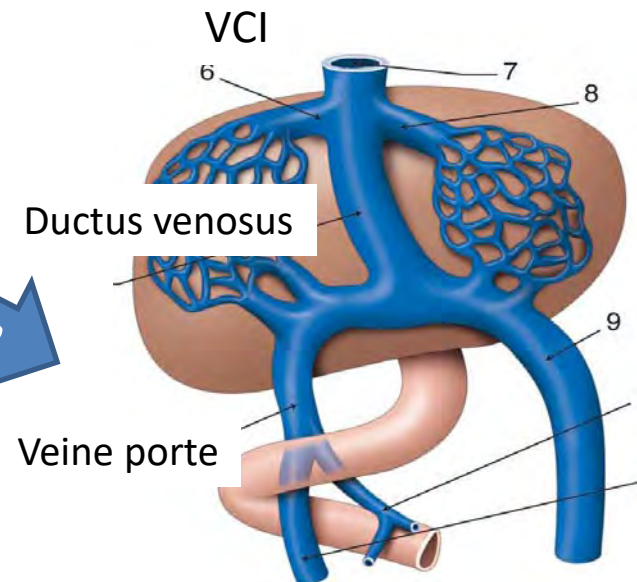
60-70%
(SC 15-18%)

TAPVC supra

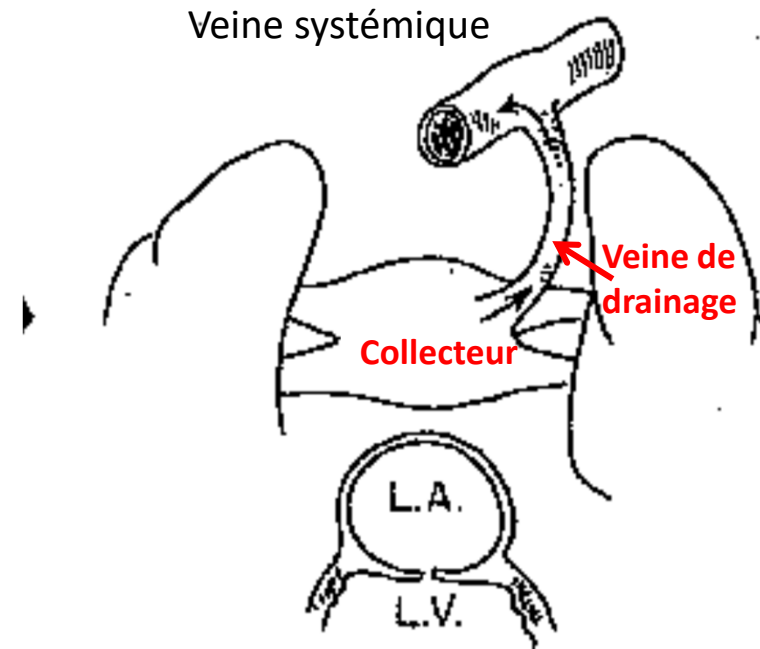
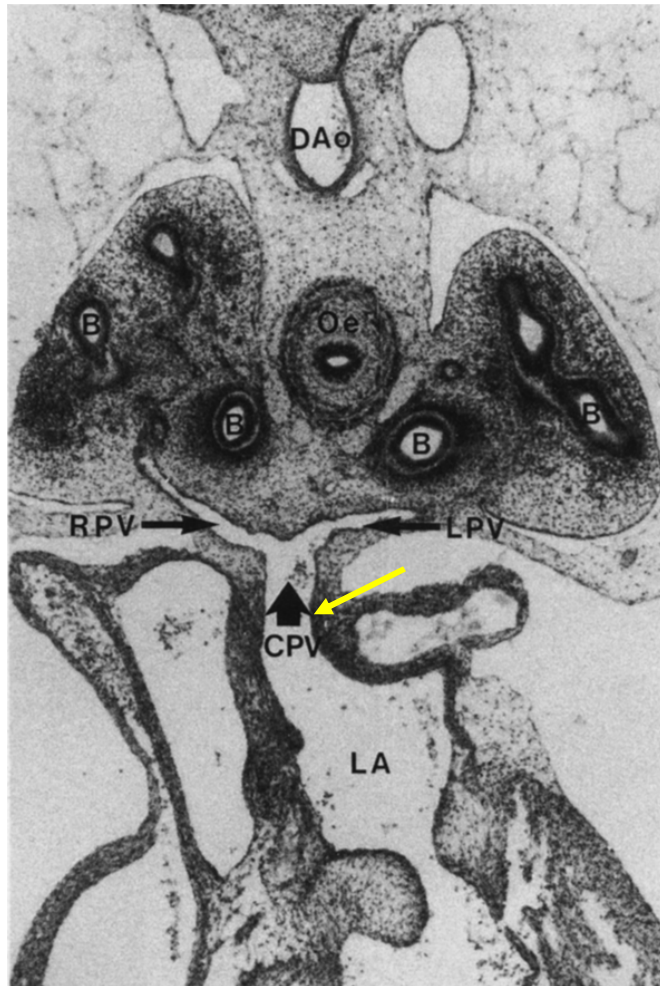


20%

TAPVC infra

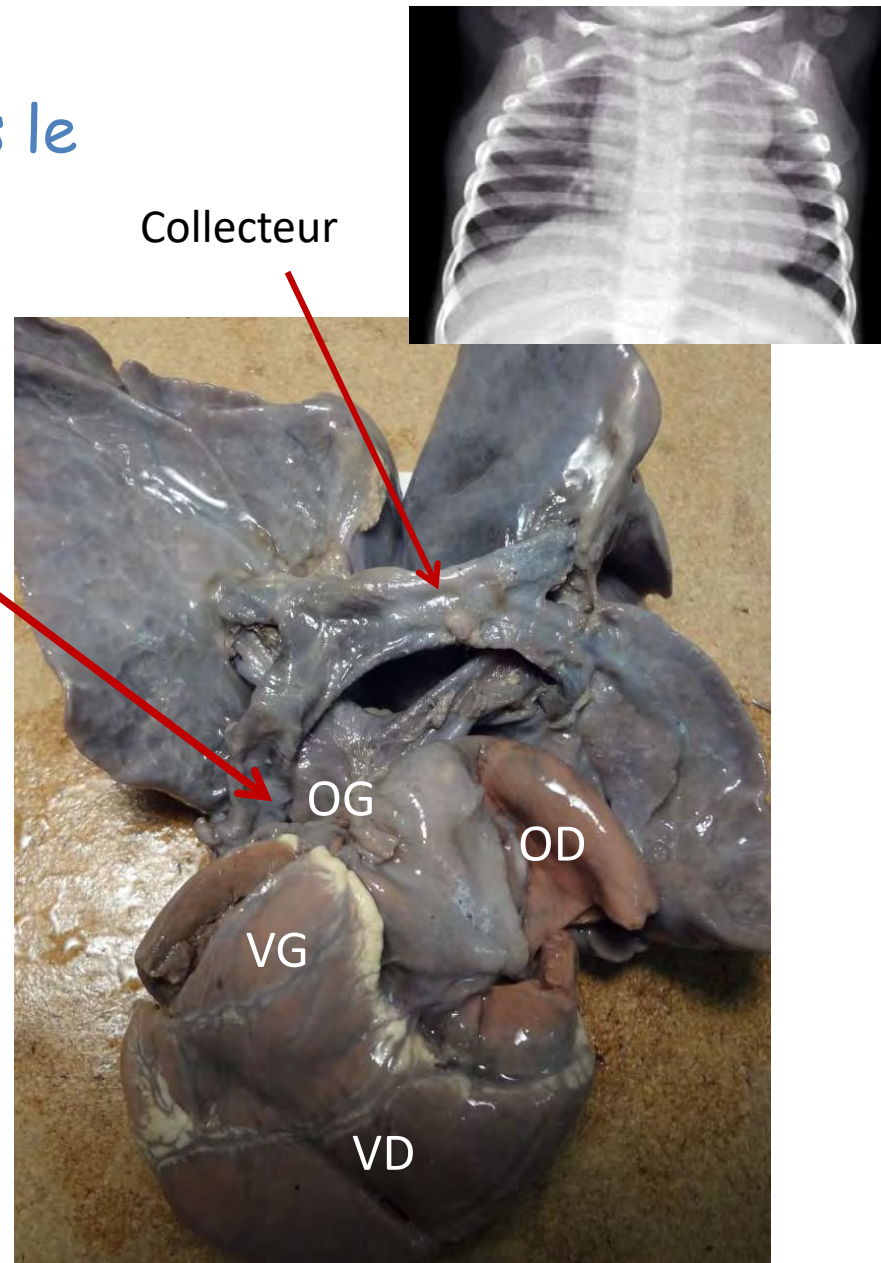
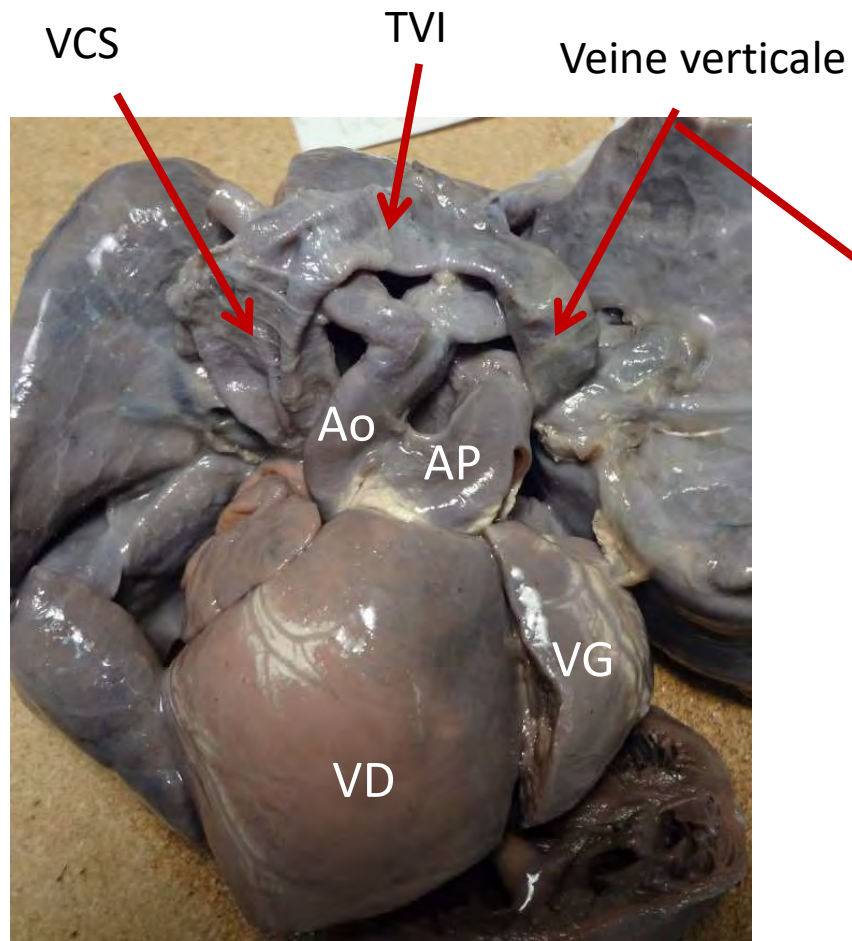


RVPAT : terminologie



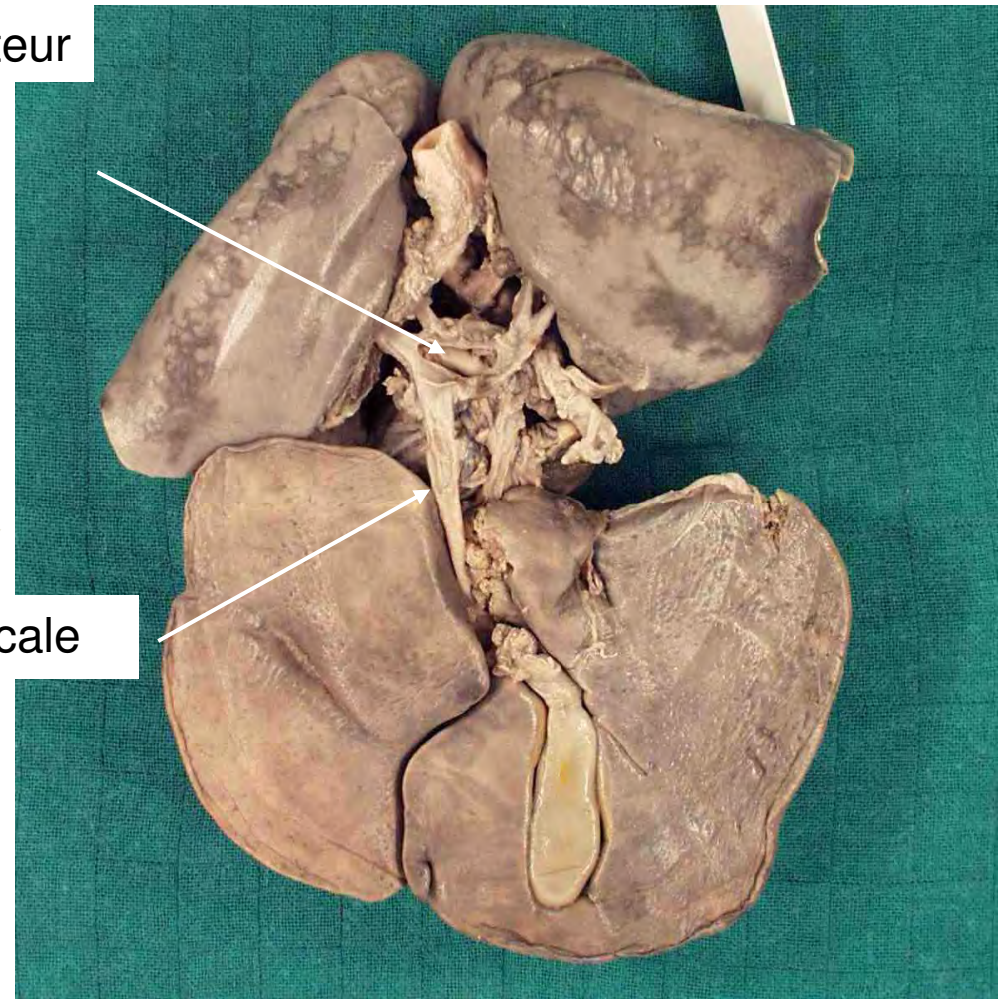
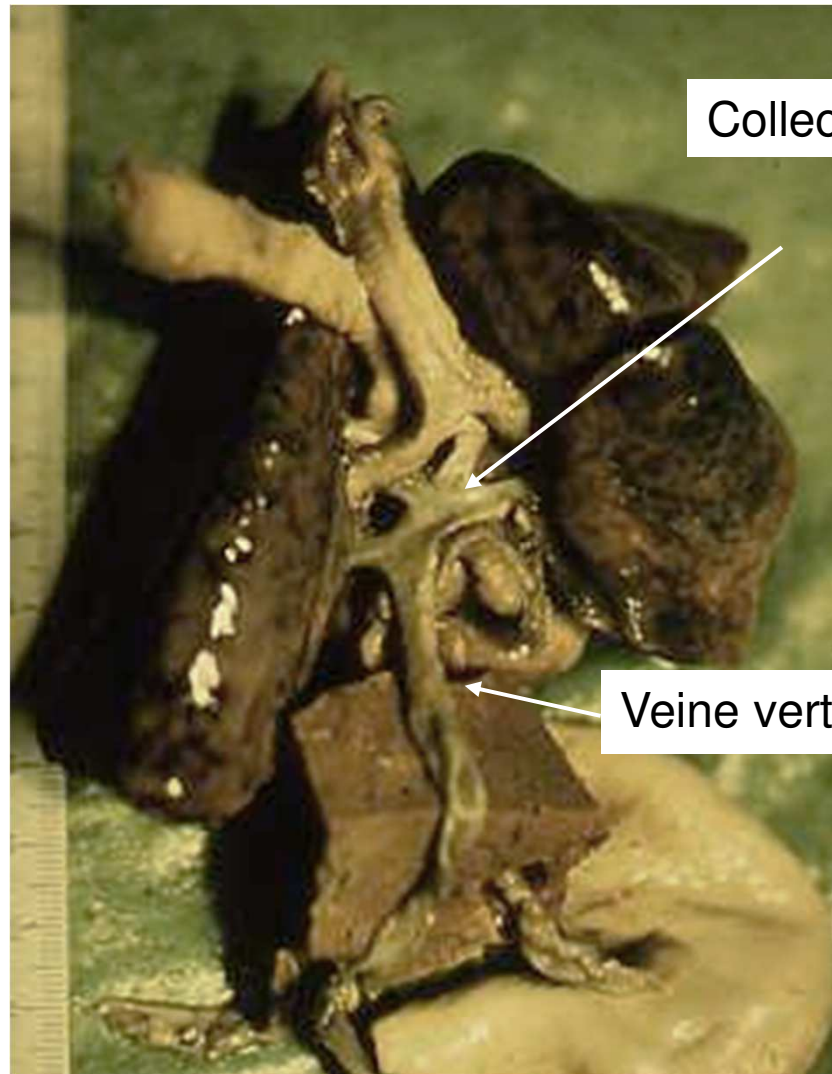
- Veine pulmonaire commune* = embryologie
- Collecteur* = confluence des VP
- Veine de drainage* = de dérivation, verticale, de connexion

RVPAT supracardiaque dans le TVI (snowman)

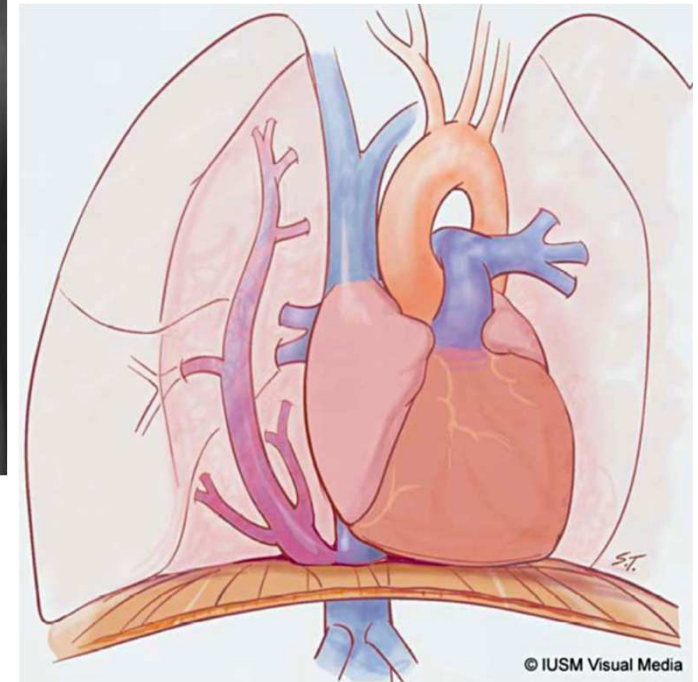


Vue postérieure

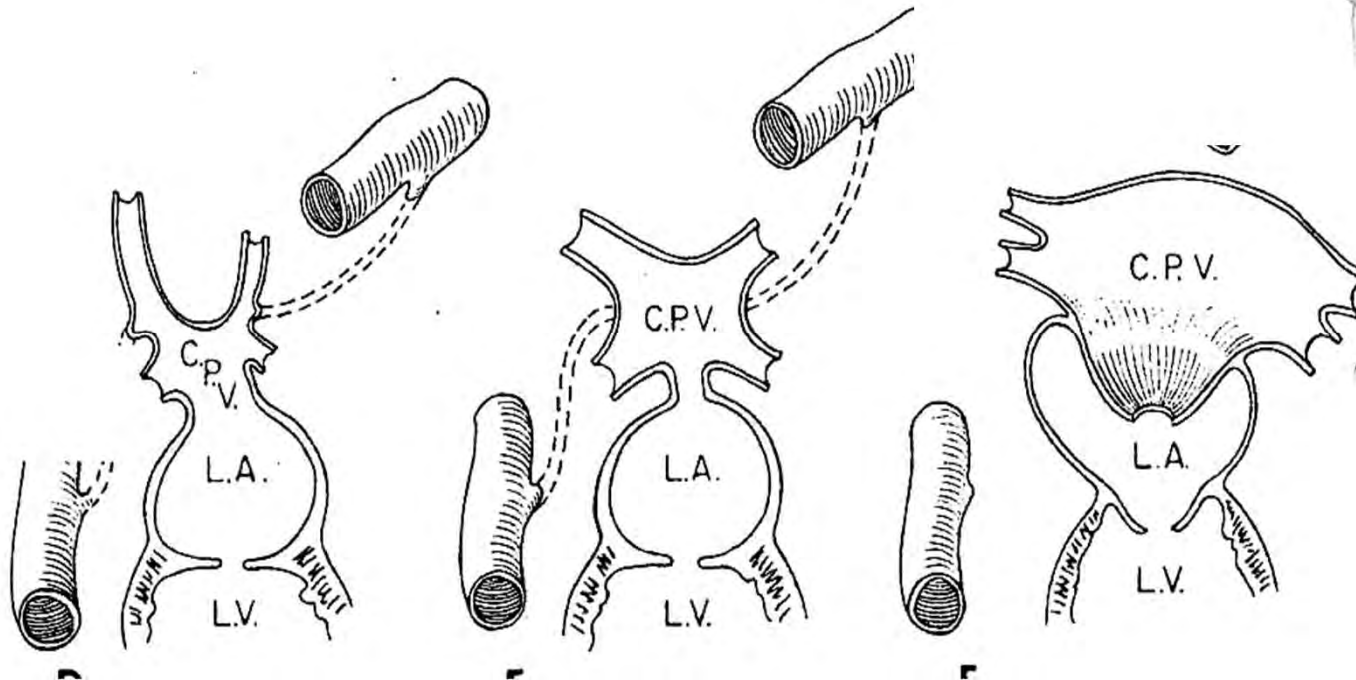
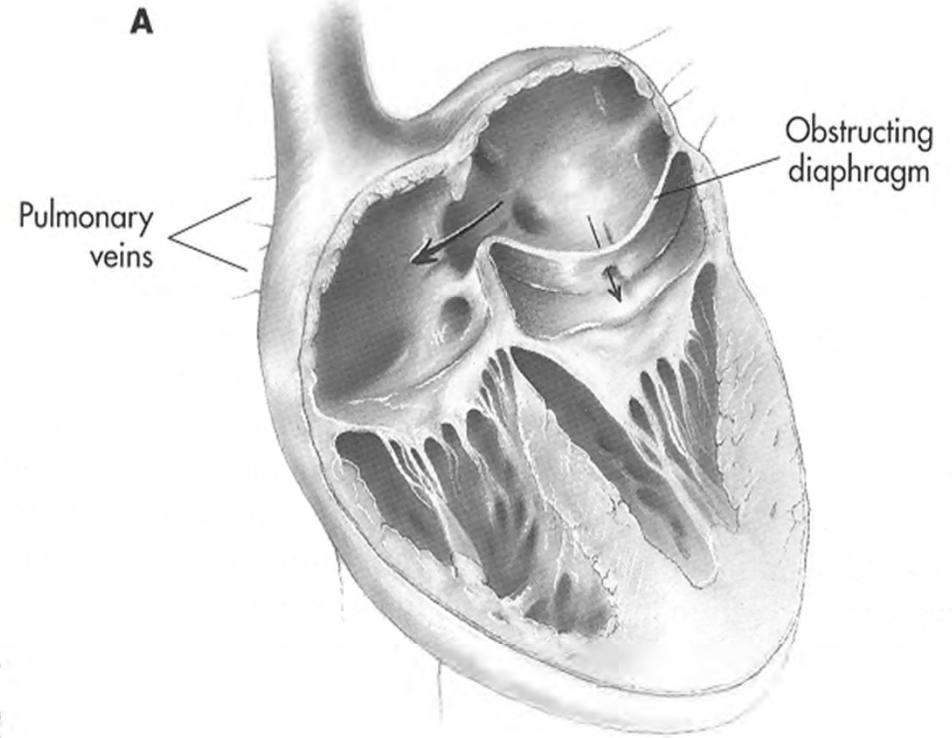
RVPA infracardiaque



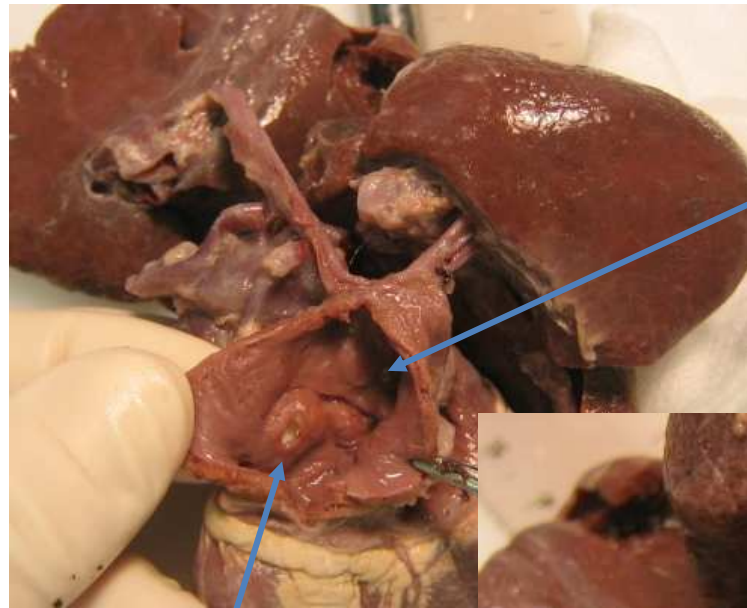
RVPA de tout le poumon droit dans la VCI : cimenterre



Défaut d'incorporation de la confluence veineuse pulmonaire à l'OG: cœur triatrial

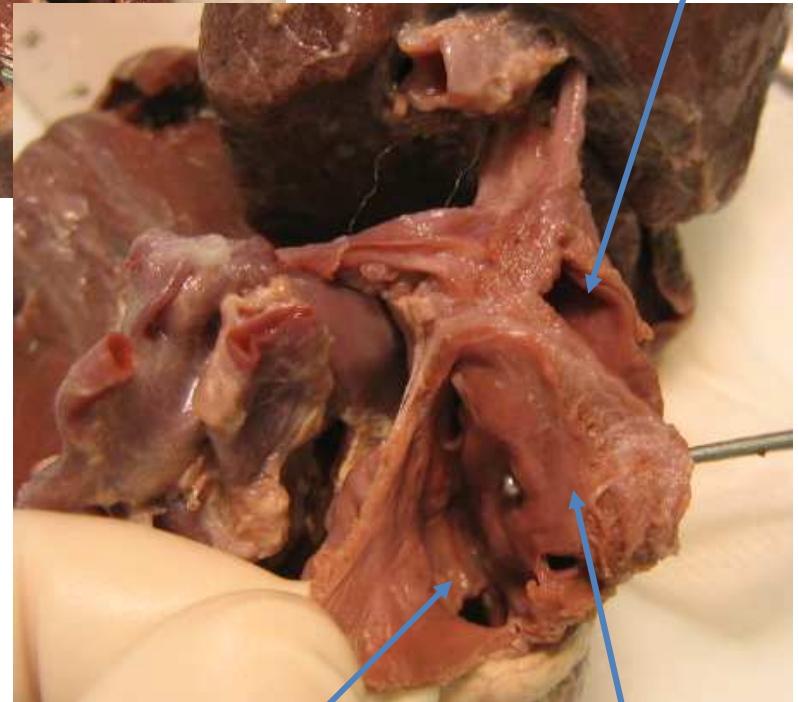


Cœur triatrial



Compartment
Veineux pulmonaire

Membrane
Intra-OG



Mitrale

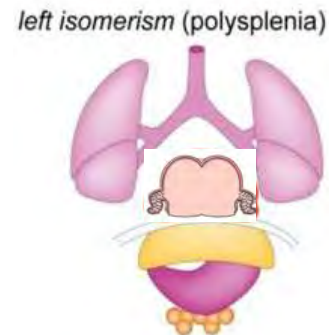
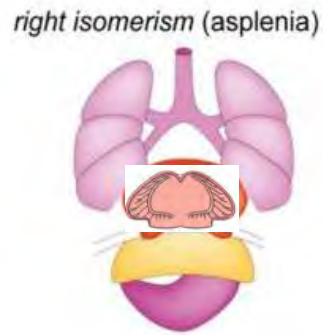
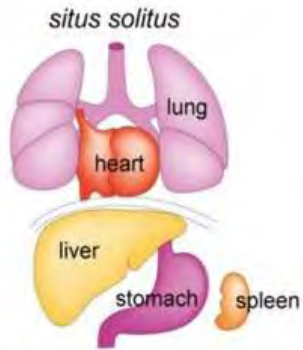
Membrane
Intra-OG

Syndromes d'hétérotaxie,
isomérismes

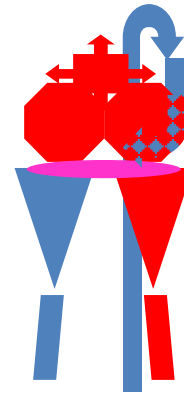
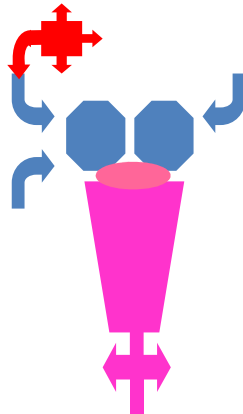
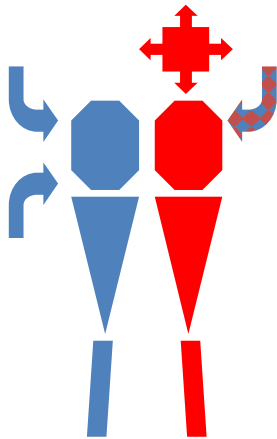
Hétérotaxies : la gauche et la droite sont mélangées

- ❑ Définition : ni situs solitus ni situs inversus
- ❑ Distribution aléatoire (« méli-mélo ») des organes intra-thoraciques et intra-abdominaux
- ❑ Classiquement : « isomérisme gauche » et « isomérisme droit » mais....
- ❑ Définition :
 - ❑ Symétrie anormale de certains viscères ou vx normalement asymétriques (bronches)
 - ❑ et/ou situs discordants de divers organes et/ou segments cardiaques

Isomérismes : algorithmes



FAUX !!!



Hétérotaxie : diagnostic

- ❑ L'hétérotaxie ne concerne pas que le cœur
- ❑ Il y a des hétérotaxies sans anomalie cardiaque ou vasculaire

❑ Diagnostic : critères de Lin

Lin AE et al. Am J Med Genet Part A. 2014

At least 3 of the 8 following features	
1	Characteristic congenital heart defects <ul style="list-style-type: none">- Pulmonary venous anomalies- Atrial anomalies- Atrioventricular septal defect- Ventricular anomalies- Ventriculo-arterial malposition anomalies- Ventricular outflow tract anomalies
2	Biliary atresia
3	Abdominal situs abnormality
4	Spleen abnormality
5	Isomerism of bronchi
6	Isomerism of the lungs
7	Similar morphology of the atrial appendages
8	Two of the following: <ul style="list-style-type: none">- Systemic venous anomalies- Intestinal malrotation- Absent gallbladder

La gauche et la droite sont mélangées

Syndrome d'hétérotaxie

- ❑ Les syndromes d'hétérotaxie ne sont pas juste des anomalies du côté droit (right-sidedness) ou du côté gauche (left-sidedness)
- ❑ Souvent mélange chez un même patient des deux types d'anomalies
- ❑ Hétérotaxie = anomalies du situs viscéro-atrial : importance des malformations associées
 - ❑ Malrotation intestinale (70%)
 - ❑ Désordres immunitaires
 - ❑ Problèmes broncho-pulmonaires (dysfonction ciliaire)
 - ❑ Anomalies génito-urinaires
- ❑ Taux de récurrence = 79%

Hétérotaxie = isomérisme ?

- Ce n'est pas si simple
- La plupart des patients ont un mélange des deux variantes
- Même la rate n'est pas un critère absolu
- « Isomérisme droit » = plus mauvais pronostic (classiquement cardiopathies plus graves)
- Seule vraie différence entre les 2 = troubles du rythme et de conduction (BAV, bradycardies) : « isomérisme gauche », facteur important de mortalité fœtale et postnatale
- « Isomérisme gauche » : atrésie des voies biliaires (10%)

Syndrome d'hétérotaxie

Diagnostic

- Diagnostic: pas si difficile ?
- Epicard : diagnostic anténatal 89%
- S'aider de l'analyse segmentaire +++
- Muscles pectinés : invisibles
- Forme des auricules : variable
- S'en tenir à la définition de l'hétérotaxie
- Et décrire avec la plus grande précision tous les segments cardiaques, les connexions, les retours veineux
- Syndrome d'hétérotaxie... et décliner toutes les malformations, des bronches à l'abdomen puis au coeur

*Khoshnood et al.
Heart 2012*

Applegate KE et al. Radiographics 1999

Conclusions pratiques



- Suspicion d'hétérotaxie
- Associations particulières :
 - VDDI et CAV
 - Ventricule à double entrée et valve AV unique
- Anomalies des retours veineux
 - Retour azygos
 - RVPA total dans l'OD, ou RVPA ipsilatéral
- Confirmation du diagnostic : anomalies du situs bronchique et/ou abdominal



Ventricules uniques

Qu'est-ce qu'un « ventricule unique »?

Deux définitions possibles:

- Anatomique
 - Un seul ventricule reçoit le sang des deux oreillettes
 - Connexion AV de type univentriculaire

- Physiologique ou fonctionnelle, et chirurgicale : tous les cœurs ne pouvant pas être réparés sur deux ventricules

« Ventricule unique »: Définition anatomique

- ❑ « Ventricule unique » = **Ventricule à double entrée**
 - *Les deux jonctions AV sont connectées à un seul ventricule*
 - *Connexion AV de type univentriculaire*
- ❑ Unique, vraiment ?
- ❑ Ventricule accessoire
 - N'a pas d'inlet (ne reçoit pas de valve AV)
 - Essentiellement outlet
 - Apex absent
- ❑ Valves auriculoventriculaires
 - Toutes 2 perméables
 - 1 seule perméable, atrésie de l'autre
 - ou 1 VAV commune

« Ventricule unique »: Définition physiologique

❑ *Tous les cœurs non réparables sur 2 ventricules*

❑ 2 grandes catégories

➤ Connexion AV de type **univentriculaire**

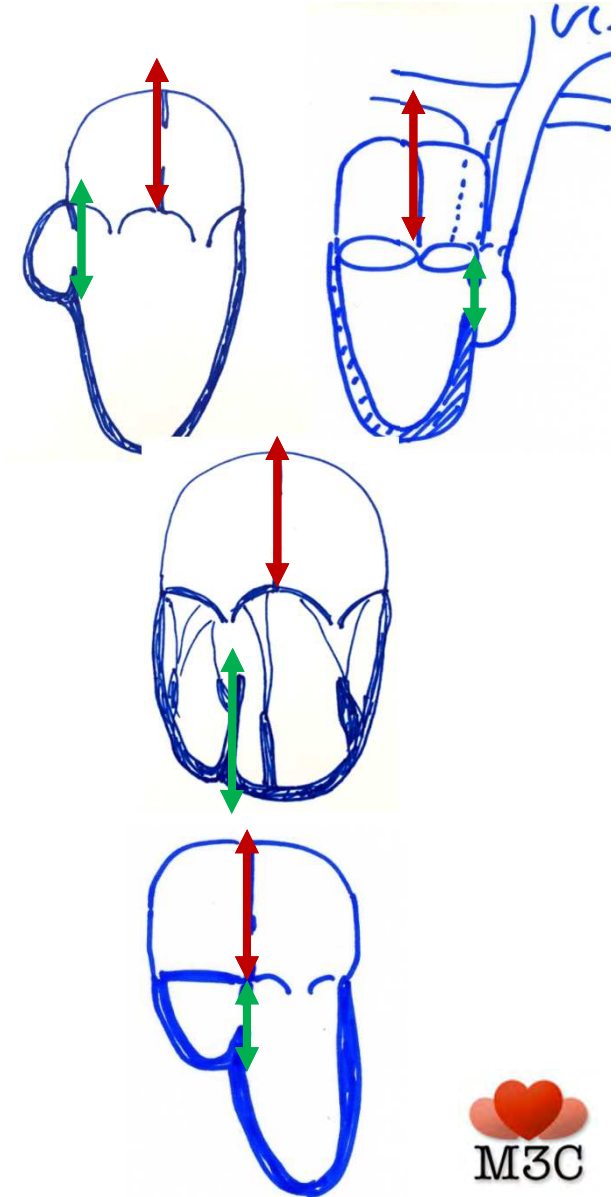
- Ventricule à double entrée
 - Gauche, droit, indéterminé
- Absence d'une connexion AV
 - Atrésie tricuspide, atrésie mitrale

➤ Connexion AV de type **biventriculaire**

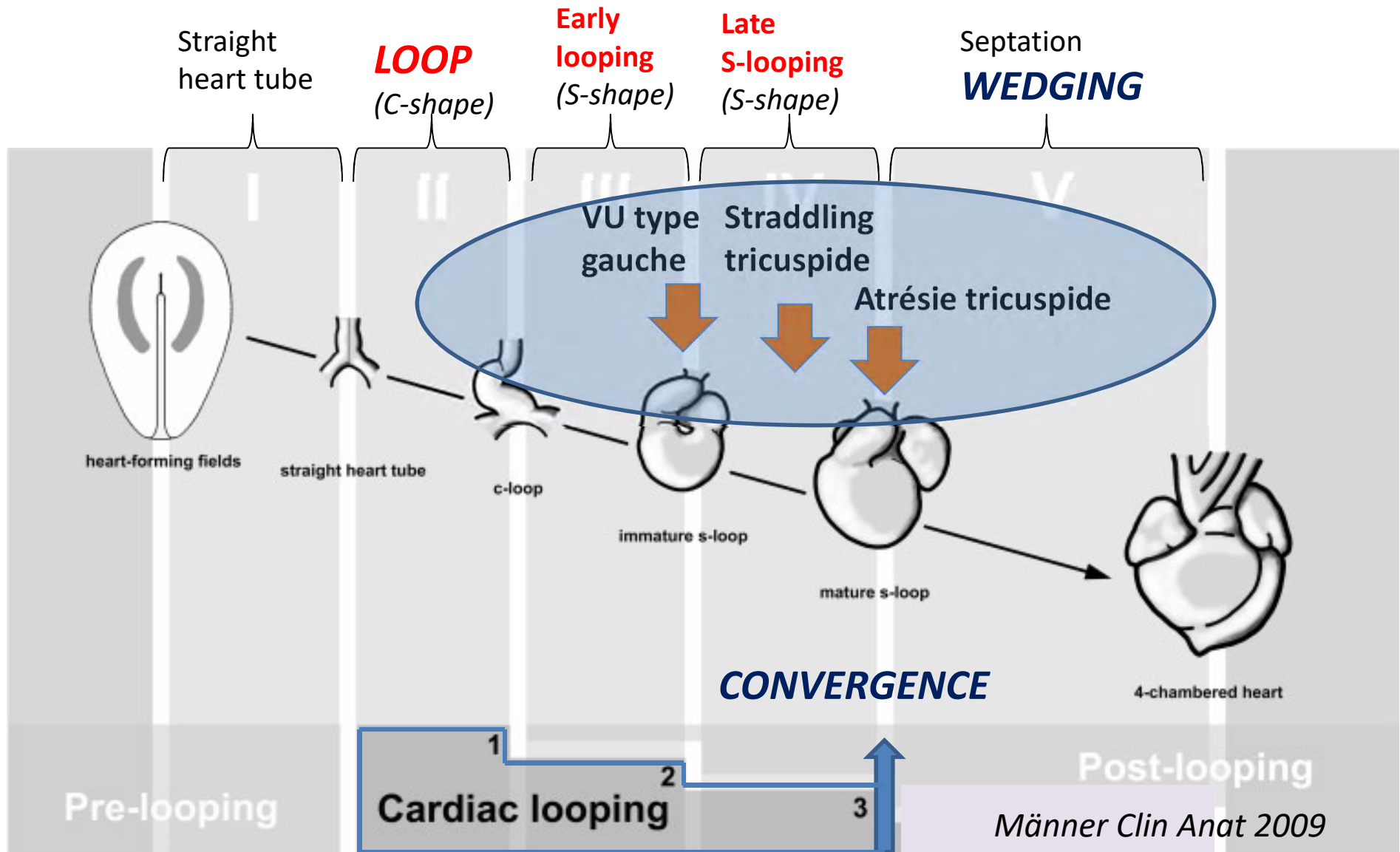
- CIV extrêmement larges
- Hypoplasies du cœur gauche
 - HLHS, coarctations, certains VDDI avec CIV non committed ou atrésie mitrale
- Hypoplasies du cœur droit
 - APSI, hypoplasie congénitale du VD
- CAV déséquilibré
- Straddling avec hypoplasie sévère d'un des ventricules

« Ventricule unique » Interruption du processus normal de développement

- ❑ Les deux oreillettes restent connectées au ventricule gauche: ventricule gauche à double entrée
- ❑ (*Straddling tricuspid*)
- ❑ Absence d'établissement de la connexion AV droite : atrésie tricuspide



Ventricules fonctionnellement uniques



Connexion AV de type univentriculaire

Caractéristiques
anatomiques : similitudes...
et différences

Connexion AV de type univentriculaire:
Similitudes... et différences

La connexion auriculo-ventriculaire

- ❑ Ventricule **gauche** à double entrée
 - Deux valves perméables, morphologie souvent similaire
 - Atrésie d'une des valves AV (souvent imperforée, située au-dessus du ventricule principal)
 - Valve commune : CAV (hétérotaxie)

- ❑ Ventricule **droit** à double entrée
 - Deux valves perméables
 - Ou valve commune : CAV (hétérotaxies)



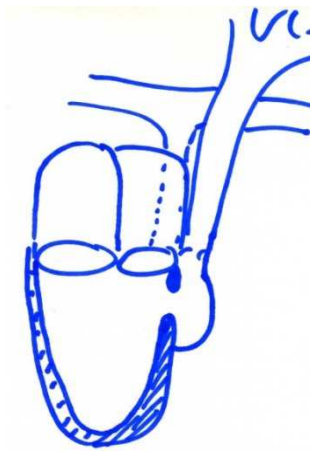
Connexion AV de type univentriculaire :
Similitudes... et différences

La cavité accessoire

- ❑ De morphologie droite (ventricule gauche à double entrée) :
 - *Toujours présente*
 - Toujours antérosupérieure
 - Trabéculations... mais surtout arc de cercle musculaire
- ❑ De morphologie gauche (ventricule droit à double entrée) :
 - *Souvent absente*
 - Toujours postéroinférieure
 - Trabéculations... mais surtout surface septale lisse

Connexion AV de type univentriculaire: Similitudes... et différences Alignement des septa IA et IV

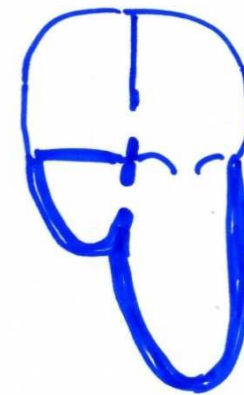
□ VG à double entrée / atrésie tricuspide



DILV {S,L,L}



DILV {S,D,D ou S}



Atrésie tricuspide

□ VD à double entrée et atrésie mitrale

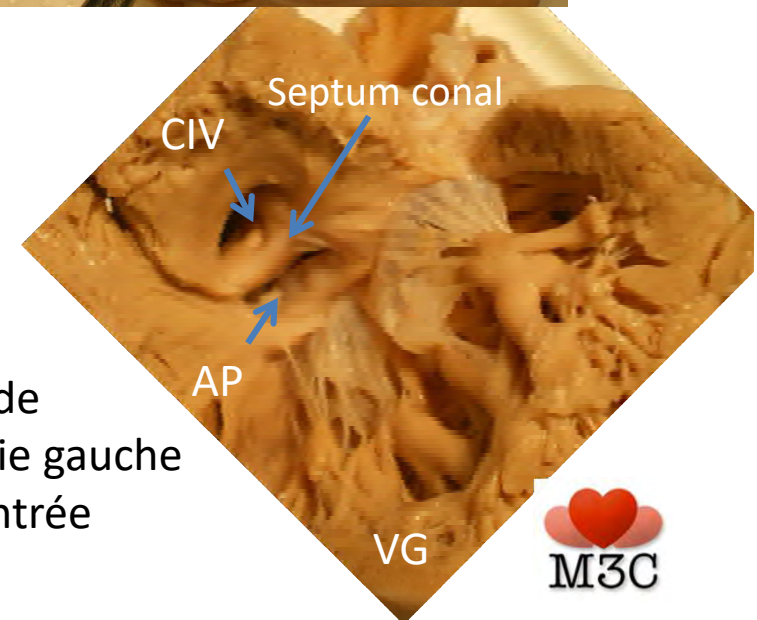
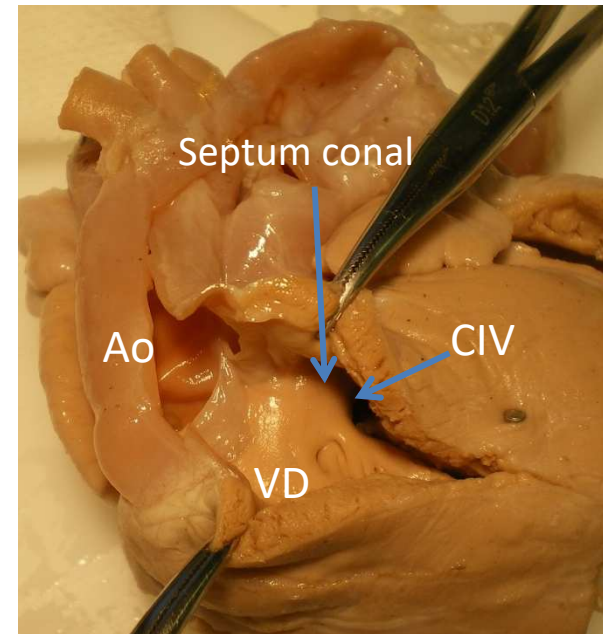
- Le septum IV va jusqu'à la croix du cœur
- Alignement des septa

Connexion AV de type univentriculaire :

Similitudes... et différences

La CIV

- ❑ Musculaire trabéculée
- ❑ «foramen bulbo-ventriculaire»
- ❑ Entre le septum conal en haut, et le septum musculaire en bas
- ❑ Bords entièrement musculaires : tendance à la restriction +++



Ventricule de morphologie gauche à double entrée

Connexion AV de type univentriculaire :
Similitudes... et différences

La connexion ventriculo-artérielle

❑ Ventricule **gauche** à double entrée

- Les vaisseaux sont le plus souvent transposés (collection M3C : 88%)
 - L- transposition {S,L,L} (double discordance : VD antérosupérieur et gauche)
 - D- transposition {S,D,D} : chambre accessoire antéroD
- Vaisseaux normoposés {S,D,S} = cœur de Holmes
- Rarement : double issue

❑ Atrésie tricuspide

- Les vaisseaux sont le plus souvent normoposés {S,D,S} (collection M3C : 80%)
- Ou transposés {S,D,D}

Connexion AV de type univentriculaire :
Similitudes... et différences

La connexion ventriculo-artérielle

- ❑ Ventricule **droit** à double entrée
 - Presque toujours : ventricule droit à double issue (DIDORV)

- ❑ Ventricule à double entrée de type **indéterminé**
 - Presque toujours : connexion ventriculo-artérielle à double issue
 - Très probablement : ventricule droit

- ❑ Atrésie mitrale
 - Les vaisseaux sont presque toujours normoposés {S,D,S}

Connexion AV de type univentriculaire :
Similitudes... et différences

Obstacles des voies d'éjection

- ❑ Ventricule **gauche** à double entrée et atrésie tricuspide
 - CIV restrictive : sténose sous-aortique si vx transposés, sous-pulmonaire si vx normoposés
 - Sténose sous pulmonaire fréquente

- ❑ Ventricule **droit** à double entrée
 - Sténose sous-aortique (bande pariétale et septum conal)

Connexion AV de type univentriculaire :
Similitudes... et différences
Les voies de conduction

Leur localisation dépend:

- De la morphologie du ventricule principal
- De l'alignement des septa interauriculaire et interventriculaire
- De la loop
- Et des relations entre oreillettes et ventricules (concordantes ou discordantes)

Connexion AV de type univentriculaire : Syndromes d'hétérotaxie

- ❑ Fréquente
- ❑ Dans tous les types d'hétérotaxie
 - Le plus souvent « isomérisme droit »
 - Mais aussi dans l' « isomérisme gauche »
- ❑ Tous les types de VU
 - Le plus souvent DIRV,
 - Le plus souvent jonction AV commune (CAV)
 - Mais proportion significative d'Htx dans les DILV
- ❑ Voies d'éjection
 - « Isomérisme droit » : sténose sous pulmonaire
 - « Isomérisme gauche » : sténose sous aortique
- ❑ Retours veineux pulmonaires
 - « Isomérisme droit » :
 - 50% RVPA dans une veine systémique
 - 50% connexion à l'oreillette par une veine commune