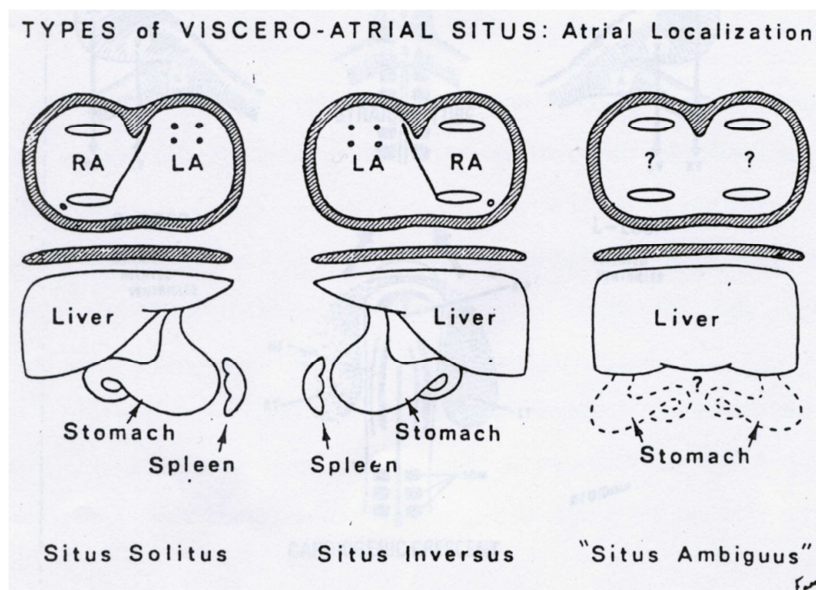


APPROCHE PRATIQUE DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

Clio Sorensen, Guillaume Gorincour, Philippe Petit
*Service d'Imagerie Pédiatrique et Prénatale
Hôpital de la Timone Enfants, Marseille*

Pour bien commencer en imagerie cardiaque pédiatrique, il faut avant tout parler la même langue que ses (futurs) correspondants... il est nécessaire pour cela de reprendre l'embryologie cardiaque au travers de l'approche segmentaire principalement décrite par Richard Van Praagh, en décomposant le cœur et les vaisseaux adjacents en 3 « segments » à analyser distinctement.

(1) Le situs viscéro-atrial (i.e. les atrium) : Solitus, Inversus ou Ambiguus



Il y a (presque) toujours concordance viscéro-atriale, et le meilleur repère pour le situs est la segmentation de l'arbre trachéo-bronchique. La bronche souche droite est en arrière de l'artère pulmonaire droite (bronche épartérielle), la gauche est sous l'artère pulmonaire gauche (hypartérielle).

Le taux de cardiopathie congénitale est inférieur à 1% en Situs Solitus, entre 1 et 5% en Situs Inversus et supérieur à 90% en Situs Ambiguus.

Les cavités cardiaques sont nommées par leur nature anatomique spécifique et pas par leur côté !!

L'atrium droit est défini par la membrane de la fosse ovale. On y trouve aussi le sinus intercave (sinus venosus), le noeud sino-atrial près de l'orifice de la veine cave supérieure, l'ostium du sinus coronaire près de la croix du cœur, l'auricule droit (large, triangulaire et trabéculé).

L'atrium gauche est défini par les résidus du septum primum et les orifices des veines pulmonaires, son auricule est long à base étroite (en doigt de gant).

(2) La boucle ventriculaire (i.e. les ventricules) : D or L

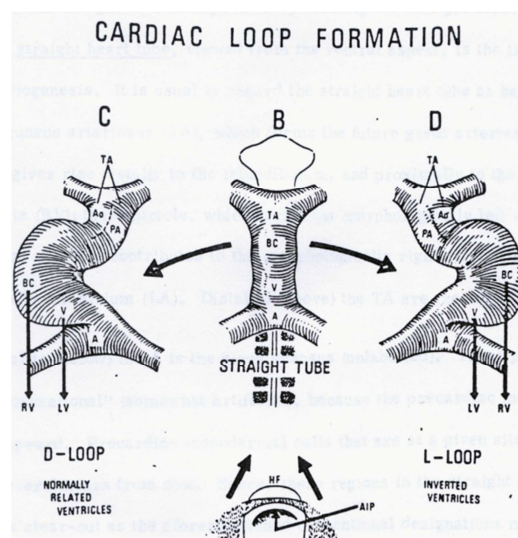
Une boucle ventriculaire Droite amène un ventricule anatomiquement Droit à droite et en avant d'un ventricule anatomiquement Gauche.

Le ventricule Droit a un aspect beaucoup plus trabéculé, traversé par des bandes musculaires dont la plus large est la bande modératrice; il a une forme de croissant et se compose de 3 portions : le sinus ventriculaire (=chambre d'admission, portion du septum recouverte par les feuillets et les cordages), le conus ventriculaire (région sous pulmonaire ou infundibulum) et la portion trabéculée.

Le ventricule Gauche a un aspect moins trabéculé ; aucun cordage valvulaire ne s'insère sur le septum; il est circulaire à la coupe et comporte 2 parties: le conotruncus (tronc sous aortique et septum du conus sous la cuspside coronarienne droite), le sinus (chambre d'admission, recouverte par les feuillets de la mitrale et leurs cordages) ; la portion trabéculée est virtuelle et assure continuité mitro-aortique.

La boucle se forme car il y a une croissance préférentielle de la paroi droite du ventricule primitif et de la paroi gauche de l'atrium primitif puis par plicature et protrusion convexe vers l'avant et la droite (D-looping), faisant réaliser à la future jonction ventriculo-conale 110 degrés de rotation.

En même temps, il y a ascension du canal AV plus près du conotruncus proximal (deviennent presque côte à côte). Elle n'est pas définie par le côté de la pointe du cœur !! la dextrocardie ou lévocardie est un élément distinct de l'analyse segmentaire.

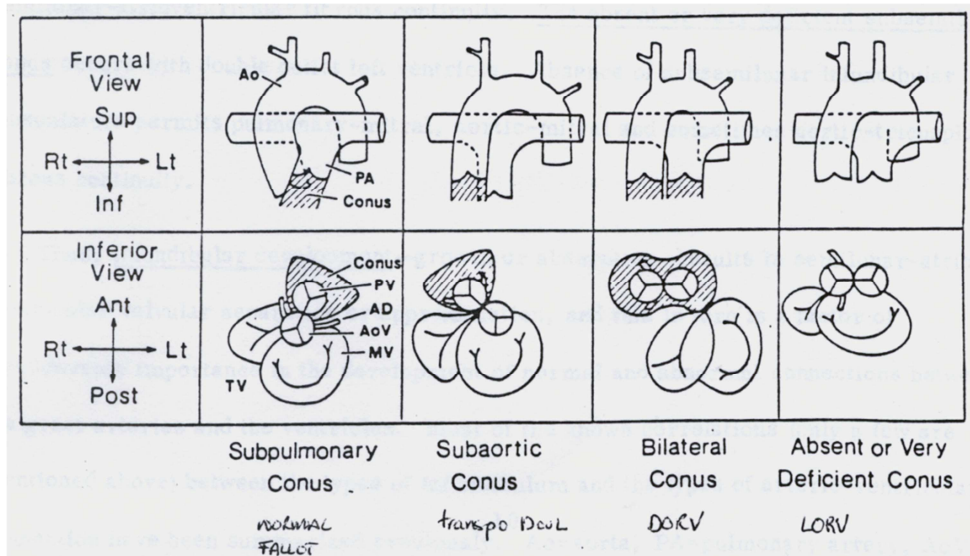


(3) Le cono-truncus (i.e. l'infundibulum et l'origine des grosses artères) : S, I, D or L

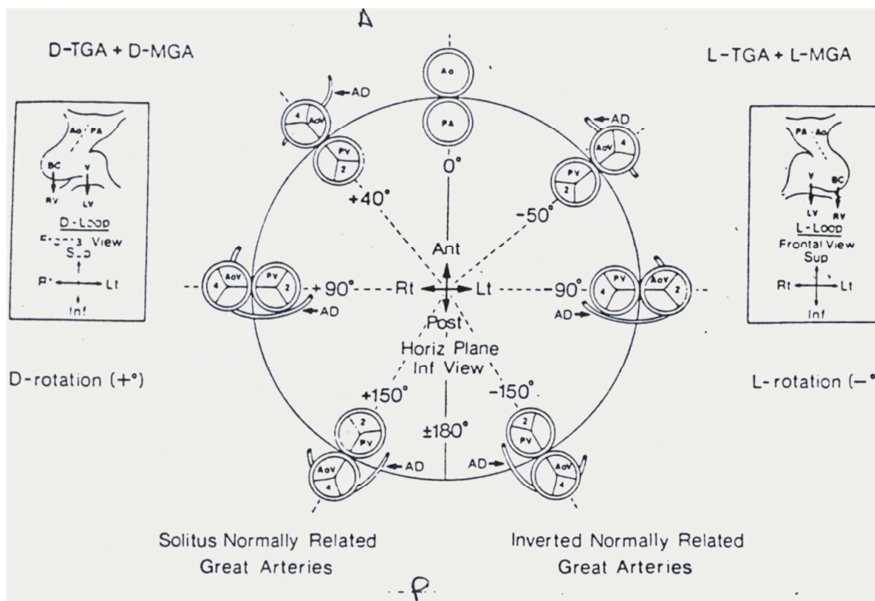
Normalement, le conus sous-pulmonaire (CSP) se développe et permet une discontinuité entre la valve tricuspide et la valve pulmonaire.

En même temps, le conus sous-aortique (CSA) ne se développe pas, permettant la continuité fibreuse mitro-aortique.

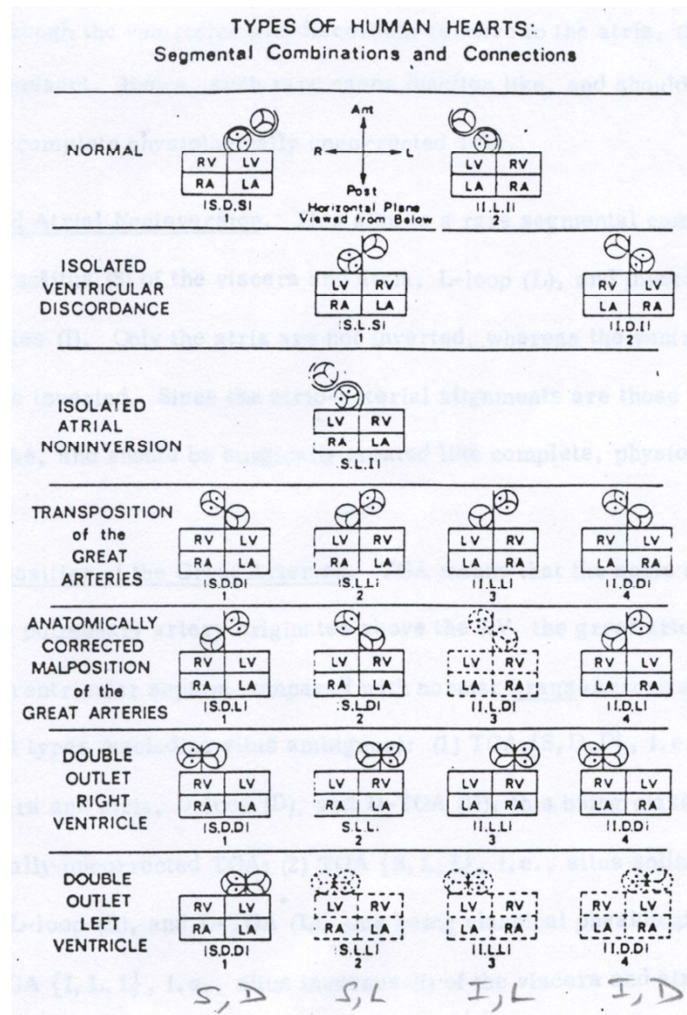
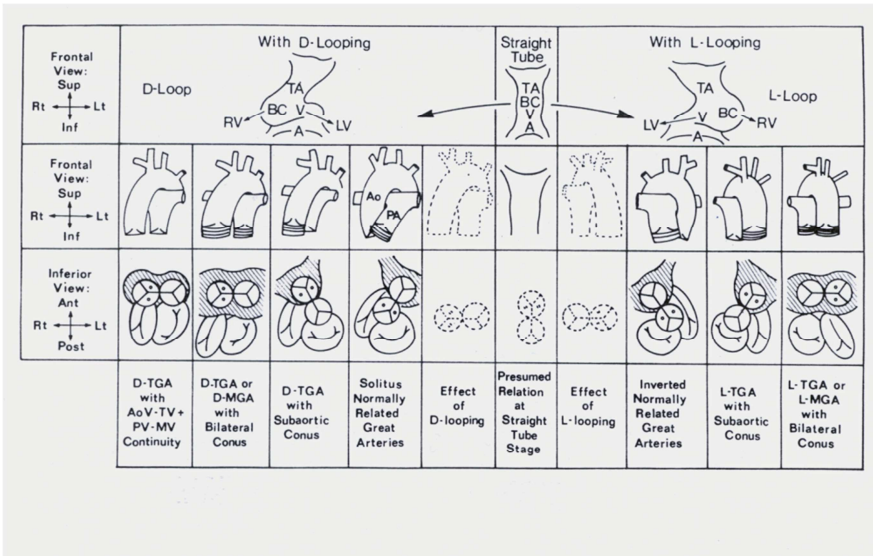
Il y a en tout 4 types (normal et anormaux de cono-truncus)



Initialement, au sein du cono-truncus, l'Aorte est strictement antérieure à l'artère pulmonaire (rotation 0 degrés).
 Quand la boucle est droite, la rotation sera « counterclockwise » (degrés positifs) et l'Aorte sera à droite de l'AP.
 La rotation est complète quand elle atteint 150 degrés : 90 degrés sont dus à la formation de la boucle elle-même, et les 60 degrés restant sont dus à la croissance du CSP et à l'absorption du CSA.



Ainsi, il faut qu'il y ait une concordance entre le type de boucle et le type de conus qui se développe pour qu'il y ait une concordance cono-ventriculaire c-à-d ventriculo-artérielle.
 En cas de D-loop, il faut un CSP normalement développé du côté droit.



Si cette approche peut sembler théorique, c'est au travers de cas cliniques pratiques, tirés de l'expérience prénatale et pédiatrique, que nous vous aiderons à mettre en œuvre cette démarche et à comprendre son utilité.

Une dernière donnée théorique importante à connaître est la nouvelle classification internationale des cardiopathies :

Houyel *et al. Orphanet Journal of Rare Diseases* 2011, **6**:64
<http://www.orphandis.com/content/6/1/64>

Page 6 of 9

Table 2 Distribution of the number of CHD cases in the ten categories of the anatomic and clinical classification of congenital heart defects (ACC-CHD) in the EPICARD study

Group	N	%
1. Heterotaxy, including isomerism and mirror-imagery	37	1.3
2. Anomalies of the venous return	31	1.1
3. Anomalies of the atria and interatrial communications	182	6.3
4. Anomalies of the atrioventricular junctions and valves	213	7.4
5. Complex anomalies of atrioventricular connections	13	0.45
6. Functionally univentricular hearts	158	5.5
7. Ventricular septal defects (VSD)	1492	52.0
8. Anomalies of the ventricular outflow tracts (ventriculo-arterial connections)	563	19.6
9. Anomalies of the extrapericardial arterial trunks	169	5.9
10. Congenital anomalies of the coronary arteries	9	0.3
Total	2867	100

Enfin, pour en savoir plus : www.malfocardiaques.jimdo.com