

1

Fondamentaux de la cardiopédiatrie

Chapitre 1

Embryologie, anatomie

Lucile Houyel

● Points clés

- Le cœur, premier organe fonctionnel de l'embryon, se forme entre 3 et 10 semaines de vie intra-utérine [1].
- La complexité de son développement rend compte de l'extrême variété des cardiopathies congénitales, dont l'origine est avant tout génétique, mais aussi multifactorielle et épigénétique [2].
- Sur le plan embryologique, on peut classer les malformations cardiaques en deux grandes catégories : les malformations qui résultent d'un arrêt du développement normal à un stade donné, les plus fréquentes ; les malformations dues à une erreur complète du développement.
- Ce chapitre détaille les principaux stades du développement cardiaque et les malformations correspondantes. Les illustrations sont à consulter dans le « Mémento d'embryologie et d'anatomopathologie ».

Embryologie

d'un défaut de latéralité à l'étage ventriculaire et artériel, la transposition des gros vaisseaux isolée à l'étage artériel seul [5].

Boucle cardiaque (*loop*)

La boucle cardiaque est la première manifestation de la latéralisation gauche-droite chez l'embryon et ses anomalies sont donc souvent associées à des anomalies de position des organes thoraco-abdominaux [3]. Le tube cardiaque primitif s'infléchit selon une courbe à convexité droite (*D-loop*) à 23 jours de vie intra-utérine (planche A). Il s'agit d'une étape cruciale car c'est à ce stade que s'établissent les relations spatiales entre les futures cavités et vaisseaux. Le sens de la boucle est déterminé par les cils du nœud primitif, dont la rotation entraîne un courant de flux extracellulaire [4]. L'inversion complète de la boucle conduit au situs inversus complet (encadré 1.1). Une inversion incomplète et aléatoire résulte en diverses discordances intersegmentaires, s'intégrant souvent dans le cadre des hétérotaxies (cf. chapitre 23). La double discordance résulte

Convergence

La boucle crée deux segments en parallèle : proximal (admission), distal (éjection). La convergence les réunit dans le sens cranio-caudal, permettant l'alignement de la voie d'éjection avec les septums interventriculaire et interauriculaire en formation (planche B) [3]. Immédiatement après la boucle, l'admission, comprenant les oreillettes et le canal atrioventriculaire (AV), est située entièrement au-dessus du futur ventricule gauche, et l'éjection est située entièrement au-dessus du futur ventricule droit. Ceci équivaut à une connexion AV à type de ventricule gauche à double entrée et à une connexion ventriculo-artérielle à type de ventricule droit à double issue (VDDI) [6]. À partir de ce stade, le cœur croît à ses deux extrémités grâce aux cellules du second champ cardiaque, antérieur pour le pôle artériel, postérieur pour le pôle veineux. C'est à ce stade qu'apparaît la connexion AV

Encadré 1.1**Anomalies de la boucle cardiaque**

- Anomalies de latéralité :
 - Situs inversus ;
 - Hétérotaxies ;
 - Double discordance.
- Anomalies complexes des connections AV (*criss-cross*¹) et de position des ventricules (ventricules supéro-inférieurs).

Encadré 1.2**Anomalies de la convergence**

- Ventricules fonctionnellement uniques :
 - ventricules à double entrée ;
 - absence d'une connexion AV (atrésie tricuspide, atrésie mitrale) ;
 - hypoplasie sévère d'un ventricule (syndrome d'hypoplasie du cœur gauche).
- VDDI précoces avec CIV *non committed*.

droite, formant la tricuspide et les bandes musculaires du ventricule droit.

Les malformations cardiaques du stade de convergence sont dues à un défaut de croissance ventriculaire et/ou à une anomalie de développement de la jonction AV. Le résultat sera souvent un malalignement des septums interauriculaire et interventriculaire, et des cardiopathies de type univentriculaire ([encadré 1.2](#)) :

- ventricule gauche à double entrée, atrésie tricuspide, *straddling* tricuspide (arrêt du développement normal) ;
- ventricule droit à double entrée, atrésie mitrale, syndrome d'hypoplasie du cœur gauche (perturbation du développement).

Surviennent également à ce stade : juxtaposition des auricules, VDDI avec communication interventriculaire (CIV) *non committed* (VDDI précoce).

¹. *Criss-cross* : malformation cardiaque congénitale dans laquelle les connexions auriculoventriculaires sont approximativement perpendiculaires l'une par rapport à l'autre.

Septation atriale et atrioventriculaire

Au début de la 5^e semaine de vie intra-utérine, le septum primum (septum interauriculaire primitif) descend du toit de l'oreillette commune (planche C). Sa partie inférieure est concave vers le bas et mésenchymateuse. En arrière et croissant vers l'avant, entre septum primum et bourgeons endocardiques du canal AV, apparaît l'épine vestibulaire, dérivée du second champ cardiaque postérieur. L'espace délimité par ces trois structures constitue la communication interauriculaire (CIA) primitive, ou ostium primum, qui sera fermé par leur fusion, puis musclicularisé : septum vestibulaire [7].

Avant la fermeture de l'ostium primum, l'ostium secundum (futur foramen ovale) apparaît à la partie supérieure du septum primum. Enfin, le septum secundum, formé par invagination du toit de la partie droite de l'oreillette commune, descend à droite du septum primum.

Les CIA de type ostium primum sont donc toujours associées à une jonction AV commune (canal AV). Le défaut de développement de l'épine vestibulaire empêche la formation des valves AV normales (valve AV commune) et celle du septum d'admission (CIV d'admission). Le type anatomique du canal AV dépendra des attaches de la valve commune à la crête du septum interventriculaire et/ou interauriculaire.

Les CIA de type ostium secundum sont dues à une apoptose excessive, ou ectopique, au niveau du septum primum.

Formation du pôle veineux

Veines systémiques

Le sinus veineux se connecte à la partie droite de l'oreillette commune, s'incorpore à droite en recevant les veines caves, puis devient le sinus coronaire (planche J). Les anomalies des veines systémiques sont multiples, la plus fréquente étant la persistance de la veine cave supérieure gauche (VCSG) dans le sinus coronaire. La CIA de type sinus coronaire (« *unroofed coronary sinus* ») en fait partie.

Encadré 1.3**Anomalies du *wedging*****Anomalies de la rotation de l'aorte : cardiopathies conotruncales**

- *Wedging* incomplet (arrêt du développement normal) :
 - tronc artériel commun ;
 - VDDI avec CIV d'éjection sous-aortique ou *doubly committed* ;
 - tétralogie de Fallot et ses variantes anatomiques ;
 - CIV d'éjection (par malalignement antérieur du septum conal ou juxta-artérielle).
- *Wedging* excessif (perturbation du développement) :
 - CIV d'éjection par malalignement postérieur du septum conal et coarctation ou interruption de l'arche aortique ;

Anomalie de la latéralité du *wedging* (absence de rotation de la voie d'éjection)

- TGV.
- VDDI avec CIV sous-pulmonaire.

Veines pulmonaires

La veine pulmonaire commune provient du mésocardie dorsal, dérivé du second champ cardiaque postérieur. À ce stade, des connexions persistent entre le plexus veineux pulmonaire et les veines systémiques. Progressivement, la veine pulmonaire commune va s'incorporer à la partie gauche de l'oreillette commune, ce qui contribue à l'identité de cette dernière. Si cette incorporation échoue, les connexions primitives vont persister [8] par l'intermédiaire d'une veine de drainage ou verticale partant du collecteur ou veine pulmonaire commune, d'où les différents types de retour veineux pulmonaire anormal (RVPA) :

- avec les dérivés des veines cardinales (RVPA supracardiaque) :
 - à droite : tronc veineux innominé, veine cave supérieure (VCS), veine azygos ;
 - à gauche : sinus coronaire ;
- ou avec les dérivés des veines ombilico-vitellines (RVPA infracardiaque) :
 - veine porte, canal d'Arantius ;
 - veine cave inférieure (VCI).

Le drainage direct de tout ou partie des veines pulmonaires dans l'oreillette de morphologie droite est souvent présent dans les hétérotaxies et constitue le seul vrai RVPA intracardiaque. Le cœur triatrial résulte d'un défaut d'incorporation de la veine pulmonaire commune à l'oreillette gauche. La CIA de type sinus venosus est toujours associée à une anomalie des veines pulmonaires droites.

Rotation (*wedging*)

La rotation de la voie d'éjection débute par la migration des cellules de la crête neurale cardiaque, qui permet l'addition de myocytes à la voie d'éjection par le second champ cardiaque antérieur. Pendant cette phase, la partie droite de la voie d'éjection effectue un mouvement de rotation antihoraire (planche D), la future valve aortique passe en arrière de la future valve pulmonaire et descend vers la gauche pour s'encastrier entre les deux valves AV, aboutissant à la disparition du conus sous-aortique et à la continuité fibreuse mitro-aortique [9]. Le septum conal se développe par fusion et musculation des bourgeons endocardiques de la voie d'éjection et accompagne la valve aortique dans son mouvement de rotation, se déplaçant vers la gauche et vers le bas pour rejoindre la partie supérieure du septum interventriculaire primitif au niveau de la division supérieure, ou « Y », de la bande septale (planche F).

Tout défaut d'alignement entre la voie d'éjection et les ventricules résulte en une absence de fusion du septum conal avec le septum interventriculaire, donc en une CIV de la voie d'éjection (*outlet*), située entre les deux branches du « Y » de la bande septale. Ce type de CIV est commun à toutes les cardiopathies dites « conotruncales » (encadré 1.3), cardiopathies de la crête neurale et du second champ cardiaque antérieur [10], qui résultent toutes d'un défaut de *wedging*. L'absence totale de septation de la voie d'éjection aboutit au tronc artériel commun. Un arrêt précoce du *wedging* entraîne un VDDI avec CIV sous-aortique, ou *doubly committed*, un arrêt plus tardif une tétralogie de Fallot (avec sténose

ou atrésie pulmonaire, ou agénésie des valves pulmonaires) ou une CIV d'éjection isolée, par malalignement antérieur du septum conal, ou juxta-artérielle (septum conal fibreux ou absent). Enfin, une rotation excessive, le septum conal ne s'arrêtant pas au niveau du « Y » de la bande septale mais continuant son trajet vers l'arrière, est responsable d'une CIV d'éjection par malalignement postérieur du septum conal, associée à une coarctation ou une interruption de l'arche aortique [10].

La transposition des gros vaisseaux (TGV) et le VDDI avec CIV sous-pulmonaire sont considérés comme des anomalies de la latéralité du *med-ging*, avec absence de rotation de la voie d'éjection [5].

Anatomie

La connaissance parfaite de l'anatomie des différents éléments du cœur normal permet d'appliquer l'analyse segmentaire aux cardiopathies congénitales les plus complexes.

Anatomie du cœur normal

Oreillettes et retours veineux

L'oreillette de morphologie droite (OD) reçoit la veine cave supérieure (VCS) et la veine cave inférieure (VCI, avec sa valve d'Eustachi) et l'orifice du sinus coronaire. L'auricule droite, de forme triangulaire à base d'implantation large, contient les muscles pectinés qui s'étendent jusqu'à la croix du cœur. Elle contient également les nœuds de conduction : nœud sinusal, au niveau de la crista terminalis (jonction entre VCS et auricule), et nœud atrioventriculaire (au-dessus de la commissure entre feuillets antérieur et septal de la tricuspide). Le septum interauriculaire (planche C et figure 1.1) comprend la fosse ovale centrale comblée par le septum primum, le septum secundum au-dessus et le septum vestibulaire entre fosse ovale et anneau tricuspide.

L'oreillette de morphologie gauche (OG) reçoit les quatre veines pulmonaires, et sa surface interne

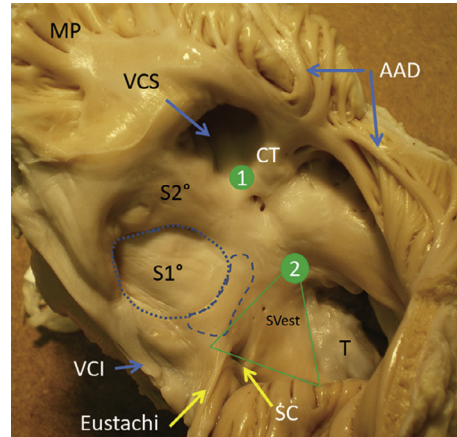


Figure 1.1. Vue interne de l'oreillette droite.

AAD, appendice auriculaire droit ; CT, crista terminalis ; MP, muscles pectinés ; SC, orifice du sinus coronaire ; Svest, septum vestibulaire ; S1°, septum primum ; S2°, septum secundum ; T, valve tricuspide ; VCI, veine cave inférieure ; VCS, veine cave supérieure ; cercles verts : 1, nœud sinusal ; 2, nœud atrioventriculaire ; en vert, triangle de Koch.

est lisse, les muscles pectinés restant confinés à l'intérieur de l'auricule gauche, qui a une forme en « doigt de gant » avec base d'implantation étroite (figure 1.2).

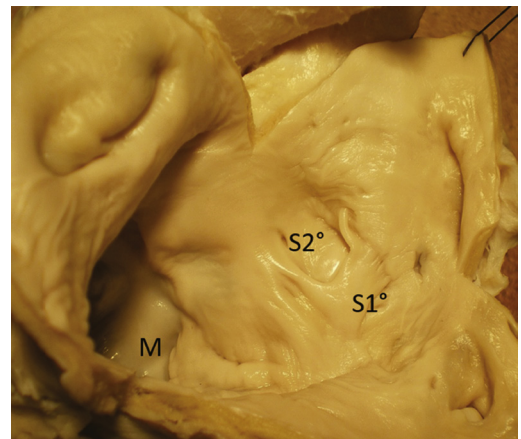


Figure 1.2. Vue interne de l'oreillette gauche.

M, valve mitrale ; S1°, septum primum ; S2°, septum secundum.

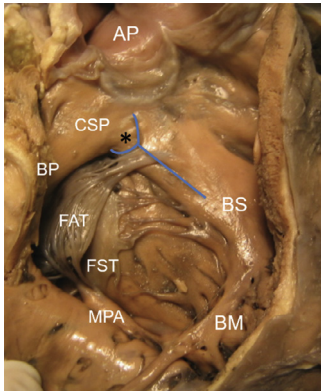


Figure 1.3. Vue interne du ventricule droit.

AP, artère pulmonaire ; BM, bande modératrice ; BP, bande pariétale ; BS, bande septale ; CSP, conus sous-pulmonaire ; FAT, feuillet antérieur de la tricuspide ; FST, feuillet septal de la tricuspide ; MPA, muscle papillaire antérieur ; astérisque : emplacement du septum conal ; en bleu, « Y » de la bande septale.

Ventricules

Le ventricule de morphologie droite (VD) est antérieur, de forme triangulaire, surplombé par l'infundibulum, ou voie d'éjection droite. Sa particularité anatomique, outre les trabéculationes larges et peu nombreuses, est l'existence de bandes musculaires en arc de cercle : bande pariétale et conus sous-pulmonaire (repli ventriculo-infundibulaire), bande septale en forme de « Y » se terminant en deux branches à son extrémité supérieure, bande modératrice traversant l'apex, et pilier antérieur de la tricuspide. La valve tricuspide a trois feuillets : antérieur, s'insérant sur ce pilier et sur la branche postéro-inférieure du « Y » (muscle papillaire du conus), inférieur et septal, ce dernier comportant de multiples attaches sur le septum interventriculaire (figure 1.3).

Le ventricule de morphologie gauche (VG) est plus postérieur, de forme allongée. Les trabéculationes sont fines et nombreuses, sa caractéristique anatomique principale étant que la surface septale est lisse dans son tiers supérieur, sans bandes musculaires ni attaches de la valve mitrale. Celle-ci comporte deux feuillets, antérieur et mural, s'insérant par des cordages sur deux groupes de piliers (antérolatéral et postéromédial). Il n'y a pas de conus sous-aortique mais une continuité fibreuse mitro-aortique (planche E et figure 1.4).

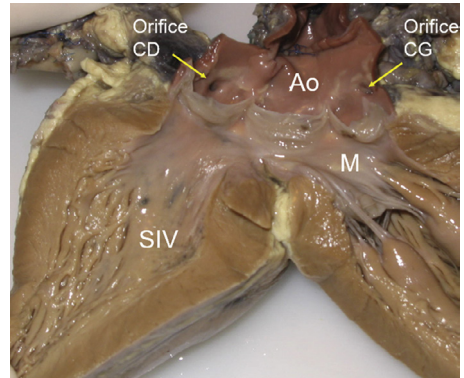


Figure 1.4. Vue interne du ventricule gauche.

Ao, aorte ; CD, artère coronaire droite ; CG, artère coronaire gauche ; M, valve mitrale ; SIV, septum interventriculaire.

Gros vaisseaux

L'aorte est au-dessus du VG, l'artère pulmonaire au-dessus du VD, et les gros vaisseaux se croisent, avec la valve pulmonaire en avant, à gauche et au-dessus de la valve aortique, qui est postérieure, droite et inférieure. Le tronc pulmonaire se divise en ses deux branches, la droite passant en arrière de l'aorte ascendante. L'aorte horizontale donne naissance aux vaisseaux du cou : tronc artériel brachio-céphalique donnant l'artère sous-clavière droite et la carotide droite, carotide gauche, sous-clavière gauche (planche I). En aval de la sous-clavière gauche se trouve l'isthme aortique, au niveau duquel s'insère le canal artériel relié à la bifurcation pulmonaire. L'aorte thoracique descend ensuite à gauche du rachis (arc aortique gauche) (figure 1.5).

Analyse segmentaire

L'analyse segmentaire (encadré 1.4) est une méthode d'analyse des cardiopathies congénitales complexes développée par Richard Van Praagh en 1964, fondée sur le situs, ou localisation dans l'espace, des différents segments cardiaques définis par leur anatomie, les alignements, les connexions et les malformations associées [11]. L'architecture cardiaque est ainsi représentée par une formule

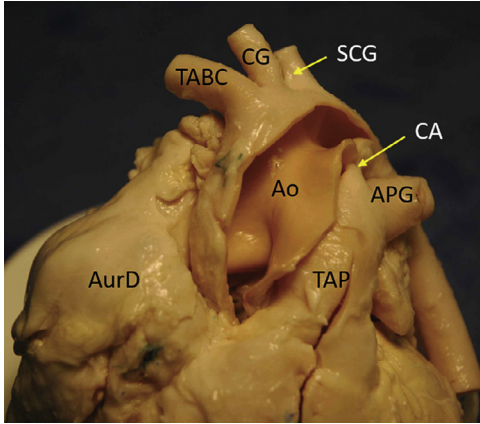


Figure 1.5. Anatomie des gros vaisseaux.

Ao, aorte ; APG, artère pulmonaire gauche ; AurD, auricule droite ; CA, canal artériel ; CG, artère carotide gauche ; TAP, tronc de l'artère pulmonaire ; TABC, tronc artériel brachio-céphalique ; SCG, artère sous-clavière gauche.

contenant trois lettres séparées par des virgules et incluses à l'intérieur de deux accolades. À titre d'exemple, un cœur normal sera ainsi représenté par la formule {S,D,S} : situs solitus auriculaire, D-loop, vaisseaux normoposés. Ce « cardiotype » sera précédé par la définition de la malformation principale, c'est-à-dire celle ayant la plus grande importance hémodynamique, clinique, celle dont dépendra la stratégie thérapeutique, mais aussi celle qui résulte de l'arrêt ou de la perturbation du développement embryologique ; par exemple : ventricule à double entrée, atésie tricuspide, VDDI, TGV... La description des malformations associées se fera dans l'ordre de leur importance hémodynamique, des majeures (par exemple, RVPA total) aux mineures (par exemple, CIA), et/ou dans l'ordre anatomique ou séquentiel (du pôle veineux au pôle artériel).

Les deux règles de l'analyse segmentaire sont que :

- chaque segment du cœur doit être analysé par ses caractéristiques anatomiques propres et non par ses relations avec les autres segments ;
- le terme de gauche ou droite appliqué aux structures intracardiaques se réfère à leur morphologie et non à leur situation dans le thorax.

Encadré 1.4

Analyse segmentaire selon Van Praagh

Oreillettes	{	<ul style="list-style-type: none"> S → Solitus (normal) I → Inversus (image en miroir) A → Ambiguus (hétérotaxies)
Ventricules	{	<ul style="list-style-type: none"> D → D-loop L → L-loop
Gros vaisseaux	{	<p>Normoposés (concordance VA)</p> <ul style="list-style-type: none"> S → Solitus : Valve Ao en arrière et à D par rapport à la valve VP I → Inversus : Valve Ao en arrière et à G par rapport à la valve VP <p>Malposés ou Transposés</p> <ul style="list-style-type: none"> D → Valve Ao à droite par rapport à la valve VP L → Valve Ao à gauche par rapport à la valve VP A → Vaisseaux antéropostérieurs : valve Ao en avant de la valve VP

Exemples de cardiotypes :

- Cœur normal : {S,D,S}.
- Non-inversion atriale isolée : {S,L,I}.
- Transposition des gros vaisseaux en situs normal et D-loop : {S,D,D}.
- Transposition des gros vaisseaux en situs inversus et L-loop : {I,L,L}.

En revanche, les vaisseaux (VCS, par exemple) seront nommés gauches ou droits en fonction de leur position par rapport à la ligne médiane, indépendamment de l'oreillette à laquelle ils se connectent.

L'analyse segmentaire permet de simplifier et d'unifier le diagnostic des cardiopathies complexes en utilisant une approche logique comportant des termes simples et clairs compréhensibles par tous les intervenants. En effet, plus la cardiopathie est complexe, plus le diagnostic doit être précis. Cette analyse trouve son application quotidienne en échocardiographie, du fœtus à l'adulte. Chaque segment cardiaque peut ainsi être identifié par ses caractéristiques anatomiques propres, indépendamment de sa position droite ou gauche dans le thorax, et indépendamment des autres segments.