

UE 13 – Appareil Cardiovasculaire  
Pr. Guimot  
08/02/16 de 13h30 à 15h30  
Ronéotypeur : Marianne Fontaine  
Ronéolecteur : Chloé Garreau

## UE 13 Cours 6

# Circulations foetale et néonatale

# Malformations

*Ce cours correspond à la suite du premier cours d'embryologie cardiaque.*

*Le professeur a accepté de relire la ronéo, les modifications éventuelles seront mises en ligne.  
La diapo est inchangée.*

*Questions tombables :*

- pas de QR, uniquement des QCM/S*
- la classification des cardiopathies*
- le développement des artères coronaires et des valves*
- question type : Une CIV est-elle accompagnée d'une hypoplasie aortique ?*

*Pour un meilleure compréhension, certains schémas et explications proviennent d'internet.*

## **Plan du cours :**

### **I. Développement embryologique du cœur**

- A) des artères coronaires
- B) de l'appareil valvulaire aorto-pulmonaire

### **II. Anatomie du cœur foetal**

- A) Anatomie extérieure
  - 1. Face antérieure
  - 2. Face postérieure
- B) Anatomie intérieure
  - 1. Les oreillettes
  - 2. Les ventricules
  - 3. L'embouchure des artères coronaires

### **III. Circulations sanguines in et ex utéro**

- A) Structures foetales
- B) Circulation foetale
- C) Modifications à la naissance
- D) Circulation néonatale

### **IV. Cardiopathies congénitales**

- A) Les hétérotaxies
  - *Situs inversus complet (ex/ Syndrome de Kartegener)*
  - *Situs ambigu*
- B) Anomalies des retours veineux
  - *Présence d'une veine cave supérieure gauche (VCS G) dans l'OD.*
  - *Hypoplasie du tronc pulmonaire*
- C) Anomalie des oreillettes et communications inter-auriculaires CIA
  - *CIA de type ostium secundum*
- D) Anomalie de la jonction atrio-ventriculaire
  - *Canal atrio-ventriculaire*
- E) Anomalies complexes des connections atrio-ventriculaires
  - *HypoVG*
- F) Communication inter-ventriculaire isolée (CIV)
- G) Anomalie des voies d'éjection ventriculaire
  - *Transposition des gros vaisseaux*
  - *Tronc artériel commun*
  - *Tétralogie de Fallot*
- H) Anomalies des troncs artériels (= arcs aortiques)
  - *double arcs aortiques*
  - *a. subclavière rétro-oesophagienne*
- I) Anomalies congénitales des a. coronaires

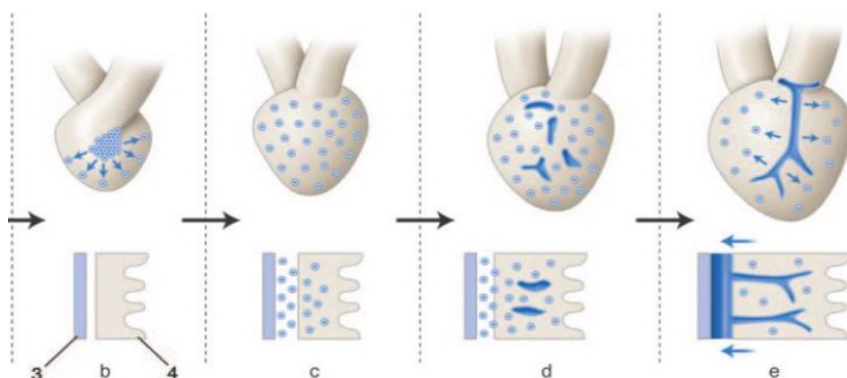
## I. Développement embryologique du cœur

### A) Formation des artères coronaires

Les artères coronaires apparaissent à la **6ème semaine**.

Elles dérivent de l'**épicarde** : (= péricarde viscéral, c'est de la splanchnopleure intra-embryonnaire).

Les artères coronaires apparaissent sous forme d'**îlots vasculaires** (*b*) au niveau du **cercle péri artériel** ; c'est à dire autour des troncs artériels et en particulier de l'aorte. Ces îlots vont fusionner et donner des **micro-vaisseaux** (*d*), par ajout d'îlots vasculaires et de cellules épicaudiques. Les micro-vaisseaux vont ensuite se ramifier/se connecter les uns avec les autres donnant naissance aux  **futures artères coronaires** (*e*).



Ce n'est qu'une fois formés que ces vaisseaux ( futures artères coronaires) vont se connecter à l'aorte.

(/!\: les artères coronaires ne dérivent pas de l'aorte).

Cette **connexion** se déroule en plusieurs étapes :

- pénétration du cordon vasculaire (vaisseaux) dans la paroi de l'aorte
- acquisition d'une lumière dans les vaisseaux
- atteinte de la lumière aortique par les artères coronaires

Au **60ème jour** (7ème semaine), les artères coronaires sont connectées et ouvertes au niveau de l'aorte.

### B) Formation de l'appareil valvulaire aorto-pulmonaire

A la base de chaque tronc artériel (aorte ou artère pulmonaire), on trouve une **valve** composée de **valvules sigmoïdes**.

Les valves aortiques et pulmonaires sont identiques morphologiquement.

Elles ont pour rôle :

- d'empêcher le reflux de sang dans l'aorte ou l'artère pulmonaire
- de contrôler la pression et le débit sortant de ses vaisseaux

Ces valvules se forment à partir de **bourgeons endocardiques cono-troncaux** (conus + truncus)

*Ce sont les mêmes bourgeons qui permettent le cloisonnement du conus.*

La **fusion** de ces bourgeons va donner naissance aux **feuilletts** (= valvules) des valves. Une première fusion sur la ligne médiane donne les feuilletts droits et gauches.

*D'autres bourgeons vont converger, faisant apparaître la troisième valvule. (recherche supplémentaire)*

Ces valvules sont d'abord très **épaisses**, du fait de la multiplication des cellules endocardiques donnant naissance aux bourgeons.

Elles vont **s'affiner** progressivement par apoptose, pendant la vie foetale.

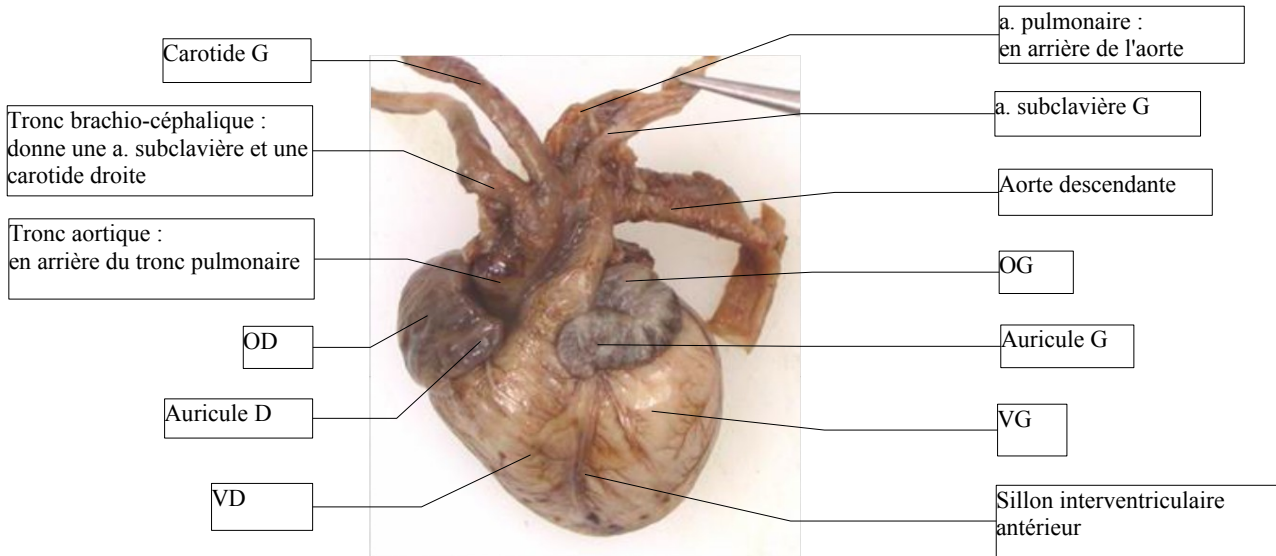
## II. Anatomie d'un cœur foetal

L'analyse du cœur se fait de manière **segmentaire**. On commence par observer l'**extérieur** : positionnement et calibre des vaisseaux, morphologie des ventricules. Chez le fœtus, il y a un équilibre entre le calibre des vaisseaux (surtout aorte et tronc pulmonaire) et celui des ventricules. Ce n'est plus le cas chez l'adulte.

L'analyse des cavités (**intérieur**) se fait de manière précise également : OD puis VD et ensuite OG puis VG.

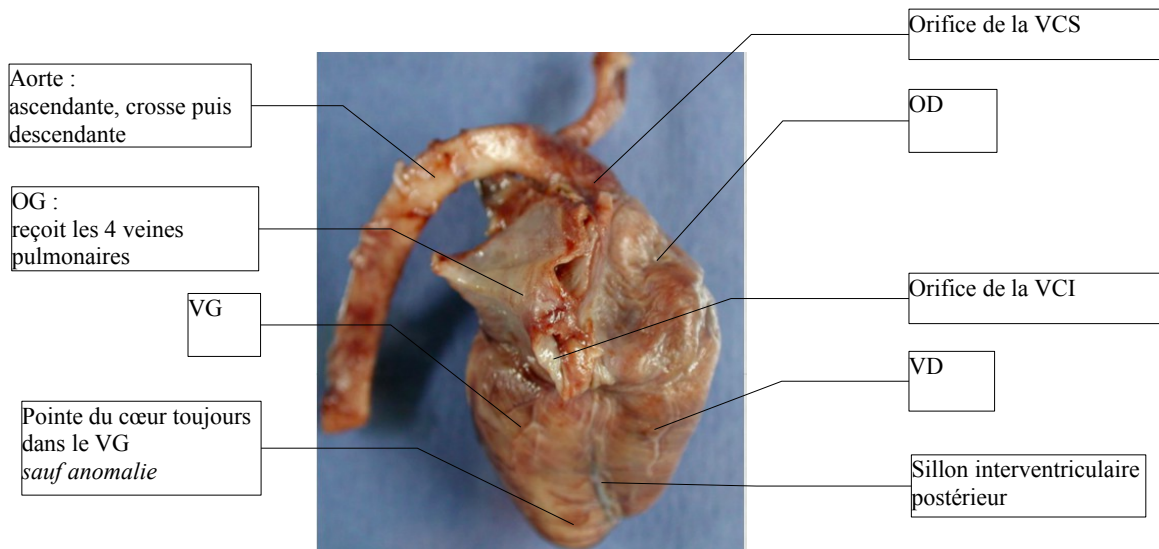
### A) Anatomie extérieure

#### • Face antérieure



L'aorte **nait en arrière** du tronc pulmonaire mais **passé en avant** au niveau de sa crosse.

#### • Face postérieure



Les artères coronaires cheminent à la surface du cœur ; notamment dans les sillons interventriculaires.

## B) Anatomie intérieure

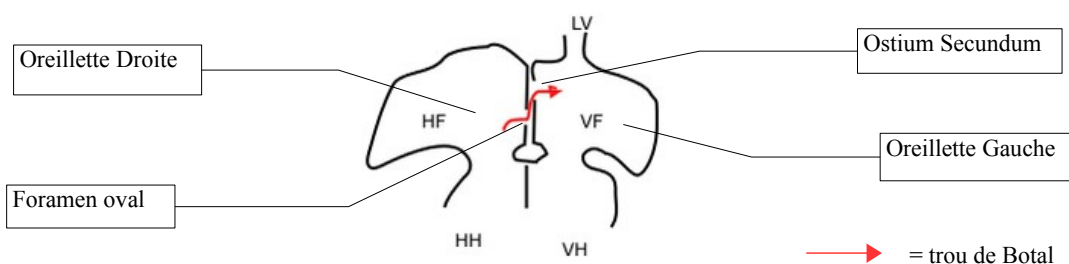
### 1) Les oreillettes droite (OD) et gauche (OG)

	<u>OD</u>	<u>OG</u>
<u>Incisure d'observation</u>	Postérieure de la VCS à la VCI	Postérieure sur les 2 veines pulmonaires inférieures
<u>Forme de l'auricule</u>	Triangulaire	Allongée, effilée
<u>Vaisseaux</u>	VCS et VCI	Les 4 veines pulmonaires
<u>Muscles pectinés</u>	Sur toute la face postérieure*	Uniquement au niveau de l'auricule
<u>Contient</u>	- le <b>foramen oval**</b> : shunt (passage) physiologique chez le fœtus, entre l'OD et l'OG.  - l'entrée <b>sinus coronaire</b> : plus bas que le foramen oval elle est <u>virtuelle</u> sauf en cas de malformation (on en reparlera plus loin)	- la <b>valvule de Vieussens</b>  /!\ : le foramen oval n'est visible qu'à droite car il va être recouvert à gauche

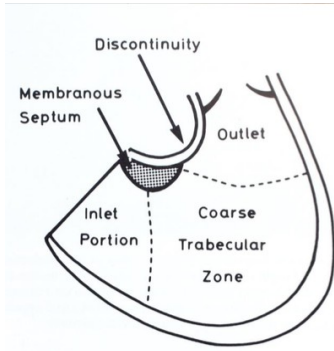
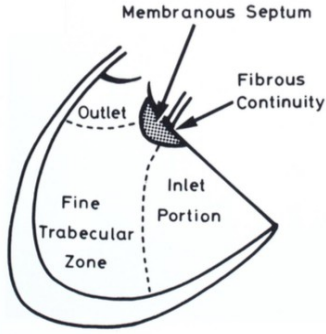
\* le diapo fait référence à la crista terminalis : le prof ne l'a pas mentionné mais il semblerait que cette crête terminale chemine de l'embouchure VCS à celle de la VCI et permettrait l'insertion des muscles pectinés.

\*\* rappel : le foramen oval apparaît au moment du cloisonnement de l'oreillette primitive (Cf cours 5). Le septum primum va se perforer donnant naissance à l'ostium secundum à gauche. A droite, le septum secundum recouvre le septum primum mais pas complètement ; laissant un orifice en bas : le foramen oval.

L'ostium secundum (foramen du septum primum, en haut dans l'OG) et le foramen oval (foramen du septum secundum, plus bas dans l'OD) forment un passage entre les deux oreillettes : le trou de Botal.



## 2) Les ventricules droit (VD) et gauche (VG)

	VD	VG
<u>Voie d'admission</u>	<b>valve tricuspide :</b> trois cuspidés reliées par des cordages à des piliers (dont l'un est le m. de Lancisi)	<b>valve mitrale</b>
<u>Voie d'éjection</u>	<b>tronc des artères pulmonaires,</b> (le sang passe en arrière)	<b>valve aortique,</b> (le sang passe en arrière)
<u>Contient</u>	<p><b>Persistance du conus droit :</b> du muscle sépare les deux voies (pas de communication directe)</p> <p>on trouve =</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- bandelette modératrice latérale</li> <li>- bandelette modératrice septale</li> <li>- le conus entre les deux</li> </ul> <p>La bande septale et le muscle de Lancisi forment un Y. Le conus est à l'intérieur de ce Y.</p> <p>/!\ malformation anomalie de cloisonnement ou d'incorporation du conus dans le VD =&gt; CIV (communication inter-ventriculaire) (on en reparlera plus tard)</p>	<p><b>Régression du conus gauche :</b> communication directe entre les deux valves. = continuité mitro-aortique</p> <p>Cette zone de communication apparaît lisse du fait de la présence du septum membraneux</p>
<u>Septum</u>	Septum musculaire	Septum fibreux, lisse
<u>Trabéculatation</u>	Nombreuses, épaisses et grossières	Fines
<u>Image</u>	 <p>The diagram illustrates the right ventricle with a membranous septum. It shows an inlet and outlet, a coarse trabecular zone, and a discontinuity in the septum.</p>	 <p>The diagram illustrates the left ventricle with a membranous septum. It shows an inlet and outlet, a fine trabecular zone, and fibrous continuity.</p>

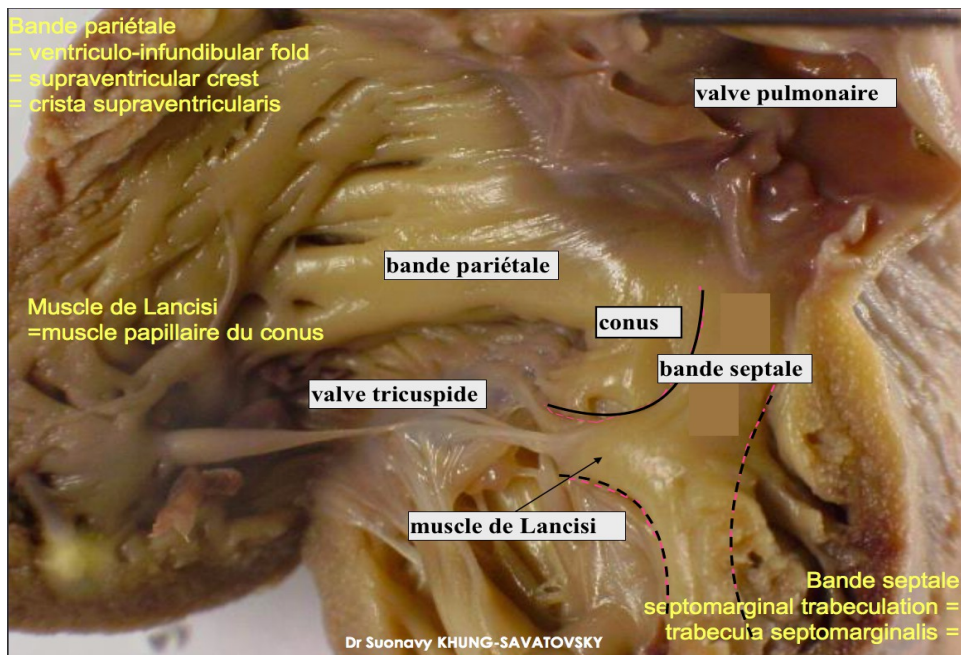
*Synonymes : pas à retenir*

*Bande pariétale = ventriculo-infundibular fold = supraventricular crest = crista supraventricularis*

*Bande septale = septomarginal trabeculation = trabecula septomarginalis*

*Muscle de Lancisi = muscle papillaire du conus*





### 3) les artères coronaires

Dans le ventricule gauche, au niveau de l'aorte, on trouve les **ouvertures des artères coronaires** =

- ACD au niveau de la cuspside médiale
- ACG au niveau de la première cuspside

Lors d'une coupe ; on ouvre l'aorte et on passe à travers l'ACG.

On ne voit donc plus qu'une seule artère coronaire : l'ACD.

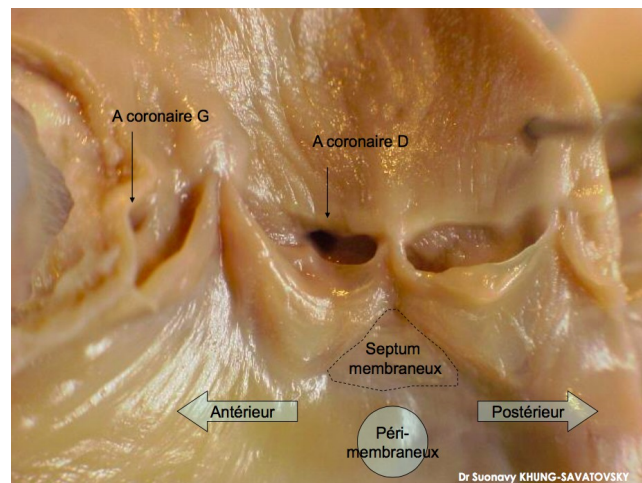
/!\ malformation

une anomalie de cloisonnement est à l'origine de CIV (communication inter-ventriculaire)

Elles portent des noms différents selon la localisation de l'extension(= trou) vis a vis du septum membraneux.

- *extension autour du septum => CIV péri-membraneuse*
- *extension postérieure => CIV musculaire ou de la chambre d'admission*
- *extension antérieure => CIV conale (=infundibulaire)*

*en effet, une ouverture antérieure du côté gauche du VG se retrouve du côté droit, au dessus de la valve tricuspide (dans l'OD) et se retrouve donc dans du septum conal*



## III. Circulations sanguines in et ex utéro

### A) Structures Foetales

Chez le fœtus, un shunt entre les cœurs droit et gauche s'installe du fait de la présence :

- du **foramen oval** (formant le trou de Botal) : entre les deux oreillettes
- du **canal artériel** : entre le tronc pulmonaire et l'aorte

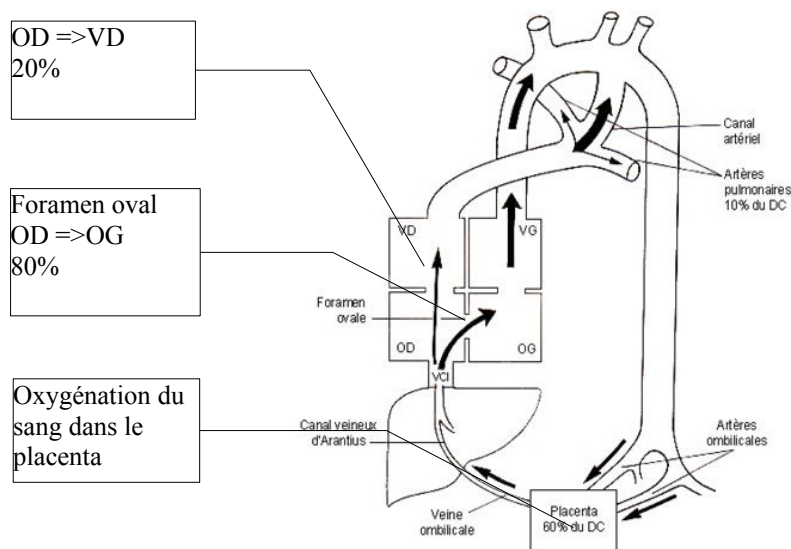
Chez le fœtus, il n'y a **pas de cloisonnement** entre le sang oxygéné et le sang désaturé, contrairement à l'adulte. L'oxygénation du sang se fait au niveau placentaire, c'est donc du sang oxygéné et riche en nutriments qui se jette dans la VCI.

## B) Circulation foetale

Le sang placentaire oxygéné transite par la veine ombilicale jusqu'au foie qu'elle court-circuite en partie en passant par le canal d'Arantius (ductus venosus). Ce canal se jette ensuite dans la VCI ; le sang arrive dans l'OD. Ce dernier passe à **80%** dans l'OG via le **foramen oval**. Le sang passe alors dans le VG, ressort par l'aorte et va être distribué à l'ensemble des organes.

Les **20%** restant dans l'OD passent dans le VD et ressort par le tronc pulmonaire.

Une partie de ce sang va passer par le **canal artériel** et rejoindre directement l'aorte, le reste rejoint les poumons. Les pressions vasculaires étant très élevées au niveau pulmonaire in utero, très peu de sang passe dans les poumons, juste assez pour les vasculariser et assurer leur développement.



Ce mélange de sang oxygéné/non oxygéné donne des pressions partielles en O<sub>2</sub> différentes de l'adulte :

- SaO<sub>2</sub> v. ombilicale : 80%
- SaO<sub>2</sub> v. caves : 25%
- SaO<sub>2</sub> aorte : 65%

(mélange des deux sangs)

## C) Modifications à la naissance

La délivrance et la coupure du cordon mettent **fin à la vascularisation placentaire**. La respiration du fœtus fait diminuer la pression artérielle pulmonaire ce qui facilite le passage de sang dans les poumons. Ce sang arrive dans l'OG par les veines pulmonaires. Le débit sanguin du cœur gauche va donc augmenter. Cette hausse du flux sanguin dans l'OG va **plaquer la valvule de Vieussens sur le foramen oval**. On a donc un **cloisonnement définitif** des deux oreillettes par fibrose des septums durant le premier mois de la vie.

/!\ malformation en cas de cloisonnement incomplet (*on en reparlera plus loin*)

Le canal artériel va également régresser.

## D) Circulation néonatale

Ainsi, la circulation telle qu'on la connaît se met en place :

Le sang oxygéné par les poumons arrive par les veines pulmonaires dans l'OG et passe dans le VG par la valve mitrale. Ejecté à haute pression par l'aorte (grande circulation), ce sang va être distribué dans tout l'organisme. Il est récupéré par les VCI et VCS (pour le sang provenant de la tête). Ces veines s'abouchent à l'OD qui délivre son sang dans le VD par la valve tricuspide. Le VD envoie son sang non oxygéné aux poumons par les artères pulmonaires, à basse pression (petite circulation).

Et ainsi de suite.



#### IV. Les cardiopathies congénitales

Selon la cohorte **EPICARD** :

collecte à Paris et autres départements limitrophes, des cardiopathies entre 2005 et 2008

- fréquence de ces malformations : **9/1000** naissances
- gravité : **variable** selon le type de cardiopathie
- collecte sur des enfants
  - décédés in utéro : MIU (mort foetale in utéro)
  - issus d'IMG (interruption médical de grossesse)
  - nés avec une cardiopathie

Les capacités fonctionnelles de la vie in utéro diffèrent de celle ex utéro.

L'oxygénation placentaire et la présence du shunt entre les deux cœurs permettent à l'aorte de distribuer le sang dans l'organisme permettant son développement.

Ainsi très peu de cardiopathies causent des morts in utéro.

Quelques exceptions, : les malformations à l'origine de bloc auriculo-ventriculaire

La fréquence cardiaque (Fc) peut alors descendre jusqu' à 40 battement / min. Cette baisse trop importante est à l'origine d'un arrêt cardiaque du fœtus.

(Fc foetal = 2 x Fc adulte = 150 battements/ min)

Les causes de ses cardiopathies sont variées :

- **génétique** (la plupart)
- **environnement** : ex/ cas de diabète
- **idiopathique** : d'origine inconnue (sûrement composante génétique non mise en évidence)

*La suite du cours comprend la classification des différentes malformations retrouvées dans cette cohorte. Chaque type d'anomalie est décrit à travers un ou plusieurs exemples*

##### A) Les hétérotaxies - (1,3% de la cohorte)

= anomalie du **situs** (= positionnement) du cœur pouvant être accompagnée par un anomalie du situs d'autres organes.

Normalement, la pointe du cœur est orientée à gauche dans le thorax et on parle de lévocardie.

Les hétérotaxies sont à l'origine d'une dextrocardie (pointe du cœur à droite).

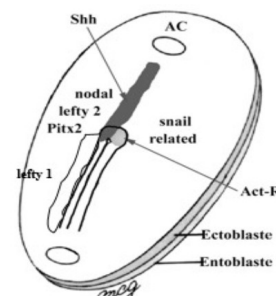
Cette malformation est due à l'expression anormale des gènes au moment de la gastrulation.

En situation normale :

- **Shh** s'exprime à gauche induisant l'expression de Nodal, lefty2, Pitx2 ...
- Act-R (le récepteur à l'activine) s'exprime à droite

Un trouble de l'expression de ces gènes ou de leur voie de signalisation est à l'origine d'anomalies de situs

*Ex/ la formation du tube cardiaque débute par une boucle à droite ; dans certains cas d'hétérotaxie, celle-ci aura lieu à gauche.*



On trouve différents types d'hétérotaxie :

- situs inversus complet
- situs ambigu (= non complet)

### 1) situs inversus complet

= **Tous les organes** sont inversés

- le cœur est en dextrocardie ; il pointe à D
- foie : inversion des lobes donc lobe G > lobe D
- vésicule biliaire : orientée à G (vers le lobe hépatique le plus proéminent)
- appendice : à G
- estomac : courbure à D
- queue du pancréas : à D
- poumon D bilobé (#tri) comme un poumon G et poumon G trilobé comme un poumon D (#bi)...
- croisse de l'aorte se fait à D donc l'aorte passe à D de l'oesophage
- ...

Le **syndrome de Kartagener** associe un situs inversus complet et d'autres anomalies (ex/ asplénie, polysplénie ...)

Ce syndrome fait partie des ciliopathie (pathologie des cils cellulaires). Comme toutes les cellules portent des cils, les atteintes sont variées.

Le syndrome de Kartagener est dû à la mutation du gène codant pour la **dynéine** : DNAH5

### 2) situs ambigu

Il ne touche pas tous les organes, il est **non complet**.

Ex d'atteinte : isomérisme du poumon

- isomérisme droit : on a alors 2 poumons droits :
  - deux poumons trilobés (non déterminant de l'isomérisme)
  - les deux a. pulmonaires (D et G) passent en avant et sous leur bronche souche = détermine qu'il s'agit d'un poumon droit : ce n'est pas qu'une anomalie de lobation (due à des scissures incomplètes ou surnuméraires)
- isomérisme gauche : 2 poumons gauches
  - deux poumons bilobés (non déterminant)
  - les deux a. pulmonaires (D et G) passent au dessus de leur bronche souche (déterminant)

### **B) Anomalies des retours veineux (1,1%)**

On retrouve :

- des anomalies du retour veineux pulmonaire
- des anomalies du retour veineux systémique
- Exemple : Présence d'une veine cave supérieure gauche (VCS G) dans l'OD.

*Explications :*

*Normalement, la veine cardinale antérieure gauche et la corne gauche du sinus veineux régressent lors de la formation du tube cardiaque. Ici, cette involution n'a pas eu lieu ; d'où la présence d'une VCSG.*

Cette VCSG se draine dans le **sinus coronaire**.

Celui-ci voit donc son volume augmenter considérablement ; c'est ce qui peut rendre l'entrée du sinus coronaire **visible** dans l'OD.

L'une des principale conséquence de cette malformation est la **coarctation de l'aorte**.

En augmentant le flux et donc le volume du sinus coronaire, celui va venir **comprimer le foramen oval** présent lui aussi dans l'OD. Ainsi, moins de sang va pouvoir shunter de l'OD vers l'OG. La diminution des flux du cœur gauche va aboutir a un **rétrécissement de la lumière aortique**.

Le sang aura plus de difficultés à être correctement distribué à l'ensemble de l'organisme.

La présence d'une VCSG, et donc d'une coarctation de l'aorte, est une anomalie que l'on retrouve typiquement dans des **monosomies X** (=Syndrome de Turner : fille 45X0).

- Exemple : Hypoplasie du tronc pulmonaire

Le sang ne passe plus par le tronc pulmonaire. Du sang aortique va passer à **contre-courant dans le canal artériel** pour rejoindre les artères pulmonaires et être distribué jusqu'aux poumons.

Ainsi les artères pulmonaires conservent un calibre normal.

Morphologiquement, le cœur ressemble à un cœur avec un tronc artériel commun.

### C) Anomalie des oreillettes et communications inter-auriculaires CIA (6,3%)

Exemple : CIA de type ostium secundum

L'ostium secundum (présent dans le septum primum) et le foramen oval (présent dans le septum secundum) sont trop larges. La fusion entre le septum primum et le septum secundum ne sera pas complète. Le septum primum (la valvule de Vieussens) ne pourra pas recouvrir complètement le foramen oval.

Ainsi la **communication entre OD et OG persiste** après la naissance.

*Si vous avez du mal à visualiser les différents septums et foramens ou comprendre les CIA ; je vous conseille la vidéo suivante : Atrial septal defect (ASD) par Osmosis.*

### D) Anomalie de la jonction atrio-ventriculaire (7,4%)

Exemple : Canal atrio-ventriculaire

Anomalie de cloisonnement de la jonction atrio-ventriculaire due au mauvais alignement entre le septum primum inter-auriculaire et inter-ventriculaire

=> formation d'un **canal atrio-ventriculaire (CAV)**.

On a une communication inter-atriale : (=CIA) **de type ostium primum\*** et une **CIV**.

Le sang va pouvoir communiquer à la fois entre les deux oreillettes et les deux ventricules.

*\*C'est une anomalie du développement du septum primum : sa fusion au niveau du le septum interventriculaire n'est pas complète. Ainsi, l'ostium primum persiste.*

Cette anomalie affecte les **valves atrio-ventriculaires** car il touche la partie basse du septum inter-auriculaire et la partie haute du septum inter-ventriculaire .

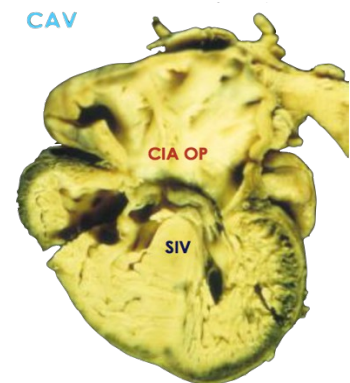
On se retrouve avec une **valve commune** aux deux cœurs.

(l'absence de cloisonnement pendant la formation des valves n'a pas permis de les séparer)

Schéma :

*On observe bien la CIA- ostium primum (apparaît comme une oreillette commune) ainsi que la valve commune.*

*Sur ce cœur, une partie du sillon inter-ventriculaire(SIV) est présente et vient séparer en partie les deux ventricules.*



Ce type d'anomalie s'observe sur une coupe « 4 cavités » .

Celle ci permet l'observation :

- des 4 cavités à la fois (OD, OG, VD, VG)
- des valves atrio-ventriculaires (tricuspide et mitrale)

Cette coupe permet de se rendre compte que l'insertion de ces valves, sur un cœur normal, ne se fait **pas au même niveau**, selon le coté du cœur : la valve mitrale est insérée plus haut que la valve tricuspide.

Cette anomalie est l'une des cardiopathies les plus fréquentes chez les enfants atteints de **Trisomie 21**.

Elle peut alors être à l'origine d'une mort foetale in utéro (**MIU tardive** (troisième semestre)

### E) Anomalies complexes des connections atrio-ventriculaires (0,45%)

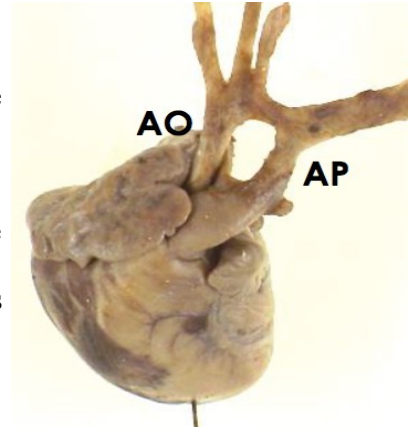
Les cœurs atteints sont fonctionnellement considérés comme univentriculaires, du fait de l'**hypoplasie majeure d'un des ventricules**. On parle également d'hypoVG ou hypoVD.  
On se retrouve donc avec un seul ventricule et donc une seule valve atrio-ventriculaire.

#### Exemple de l'hypoVG

Le calibre de l'aorte (Ao) est bien inférieur à celui du tronc pulmonaire.  
L'aorte est hypoplasique.  
De plus, en suivant le sillon interventriculaire, on remarque que la pointe du cœur se trouve dans le VD.  
Ces éléments démontrent une réelle asymétrie ventriculaire (hypoVG)

Le VG se résume à une petite fente, du fait de l'absence de sang dans ce dernier.  
Ce phénomène s'accompagne d'une atrésie (fermeture +/- complète) des valves mitrale et aortique.

Cette cardiopathie est **NON curable**.  
Elle entre de ce fait dans le cadre de l'IMG.



### F) Communications inter-ventriculaires (CIV) isolées (52%)

Ces CIV sont de différentes tailles et de différents types..  
Chaque type est classé selon la zone de l'extension vis à vis du septum membraneux

On a donc des CIV :

- de la chambre **d'admission** (retrouvée en cas de Canal AV)
- **membraneuses** ou péri-membraneuses
- **infundibulaires** = mal-alignement du septum conal (*retenir infundibulaire=conal*)
- **musculaires**

On recherche la microdélétion sur le locus 22q11 du chromosome 22 dans ce type de cardiopathie.

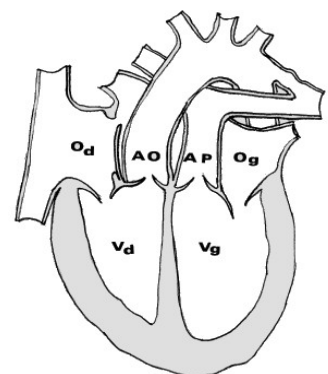
### G) Anomalies des voies d'éjection ventriculaires (19,6%)

Ce sont des anomalies de la septation conotruncale (du conus et du truncus) de la voie d'éjection des ventricules .  
Trois exemples d'anomalies des voies d'éjection ventriculaires.

#### a) Transposition des gros vaisseaux

*Rappel cours 5 : le cloisonnement se fait par fusion croisée des bourgeons endocardiques faisant apparaître une torsion hélicoïdale et permettant de séparer le tronc des artères pulmonaires en arrière de l'aorte en avant. Au départ, le tronc pulmonaire naissait en avant de l'aorte. Du fait de ce septum hélicoïdal, il y a une inversion et l'aorte passe devant.*

Dans la malformation de transposition des gros vaisseaux, le cloisonnement se fait de manière **non hélicoïdale**. On se retrouve donc, à la fin du cloisonnement, avec des **vaisseaux parallèles** (aorte et tronc pulmonaire).  
L'aorte et le tronc pulmonaire ne sont donc plus connectés au bon ventricule.  
Cette anomalie est visible en **échographie** (« coupe des trois vaisseaux »).



- Si elle est isolée, cette malformation est sans gravité : elle se répare chirurgicalement. Elle ne nécessite alors pas d'exploration génétique
- Si elle est associée à une autre malformation cardiaque (ex/ CIV) ou extra-cardiaque, on réalise un caryotype.

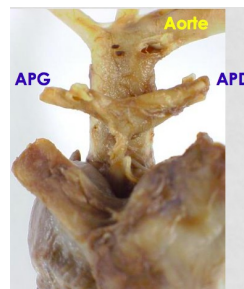
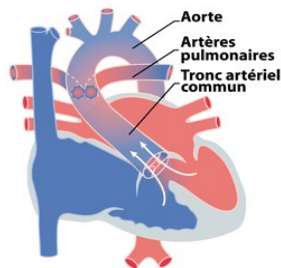
### b) Tronc artériel commun

C'est une absence de développement du septum cono-truncal.

Le cloisonnement n'a pas lieu du tout. On se retrouve avec un seul et même tuyau : un tronc artériel commun regroupant l'aorte et le tronc pulmonaire.

Ce tronc artériel arrive à cheval sur les deux ventricules.

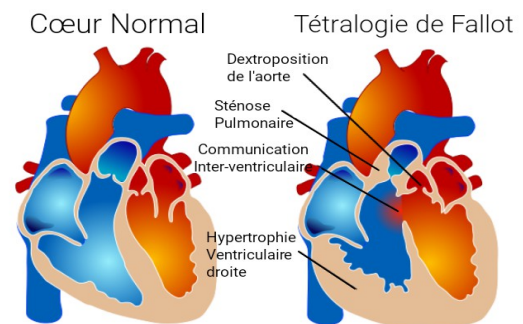
Il existe différents types de troncs artériels communs.



### c) Tétralogie de Fallot

Due à un mauvais alignement des septums conal et ventriculaire, ce syndrome réunit

- Dextroposition de l'aorte :
- Sténose du tronc pulmonaire et de ses branches
- CIV infundibulaire
- Hypertrophie du VD



Le septum conal se décale trop à droite ; on obtient une aorte plus à droite que la normale. Celle-ci empiète sur le tronc pulmonaire qui se retrouve sténosé (= hypoplasique). Le flux du tronc diminue, celui des artères pulmonaires aussi ce qui induit leur hypoplasie.

L'aorte et le tronc pulmonaire se retrouvent sur le même plan car le mauvais alignement empêche le septum membraneux de se former.

Le décalage empêche également le cloisonnement complet des septums : apparition d'une CIV dite infundibulaire car elle met en jeu le septum conal. (*retenir infundibulaire = conal*)

L'aorte étant décalée vers la droite, elle se retrouve au dessus (à cheval) de la CIV.

La diminution du calibre de l'artère pulmonaire va obliger le sang à s'accumuler dans le VD. Celui-ci va s'hypertrophier (se muscler) pour pouvoir éjecter le sang.

La tétralogie de Fallot ainsi que le tronc artériel commun sont des pathologies conduisant à une **CIV**.

Ainsi on recherche la microdélétion **22q11** (chromosome 22).

Ce locus code pour le gène **TBX1**, impliqué dans la formation du cœur car il met en jeu les cellules des crêtes neurales.

## H) Anomalies des troncs artériels (= arcs aortiques) (5,9%)

∨

Ce sont des neurocristopathies (pathologie de la crête neurale).

La persistance d'arcs aortiques peut donner :

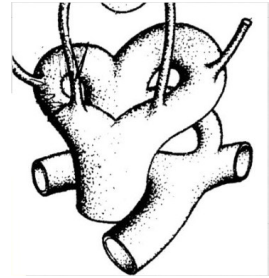
### a) des doubles arcs aortiques

**Absence de coupure** et de régression de l'arc aortique droit = absence de tronc brachio-céphalique droit. On trouve un arc aortique à la place.

En temps normal, seul l'arc gauche persiste et donne une a. subclavière et une carotide.

L'arc droit va faire de même dans cette malformation.

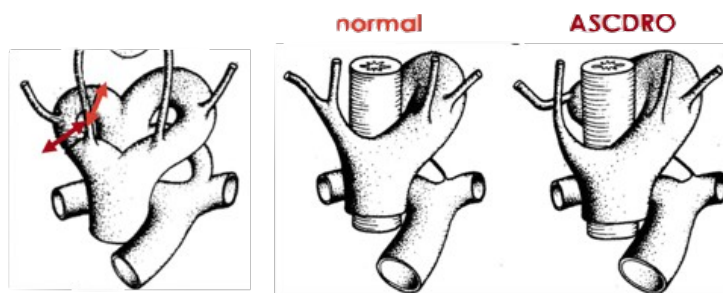
Les deux aortes vont venir entourer la trachée et l'oesophage.



### b) des a. subclavières droites rétro-oesophagiennes

La coupure a lieu cette fois ci, mais au **mauvaise endroit**.

L'a. subclavière se retrouve donc au niveau de l'arc aortique droit postérieur ; on la dit rétro-oesophagienne.



## I) Anomalies congénitales des a. coronaires (0,3%)

Ces anomalies sont très rares.

Il a été mis en évidence l'importance du facteur génétique GATA4 dans ces anomalies.

C'est un cofacteur qui intervient dans la formation des coronaires (vasculogénèse).

Rappel : les a. coronaires apparaissent à S6 et dérivent de l'épicarde.

\_\_\_\_\_ *Ohh nooonn c'est finiii !* \_\_\_\_\_