

Les CIV : Une nouvelle classification anatomo-embryologique

Lucile HOUYEL

Hôpital Marie-Lannelongue-M3C, Le Plessis-Robinson



Soffoet

Paris, 11 mars 2016



Marie Lannelongue





Stella and Richard
VAN PRAAGH
Boston



Paul
WEINBERG
Philadelphia



Bob
ANDERSON
London

- Membraneuses
- Conoventriculaire
 - Malalignement
- Conales
- Type CAV
- Musculaires

- Conoventriculaire
 - Membraneuses
 - Membraneuses avec bords musculaires (même position)
- Malalignement
- Conales septales
- Type CAV
- Musculaires

- Inlet
 - Perimembraneuses
 - Musculaires de l'inlet
 - Associées avec straddling/overriding de la tricuspide
 - CIV de CAV
- Outlet
 - Avec continuité fibreuse Tric/Ao
 - Bords musculaires
 - Continuité fibreuse Ao-pulm
- Musculaires



Classification des CIV : vers un consensus basé sur l'anatomie et l'embryologie



International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease (ISNPCHD)

Organisation mondiale de la santé (OMS) :
CIM-11

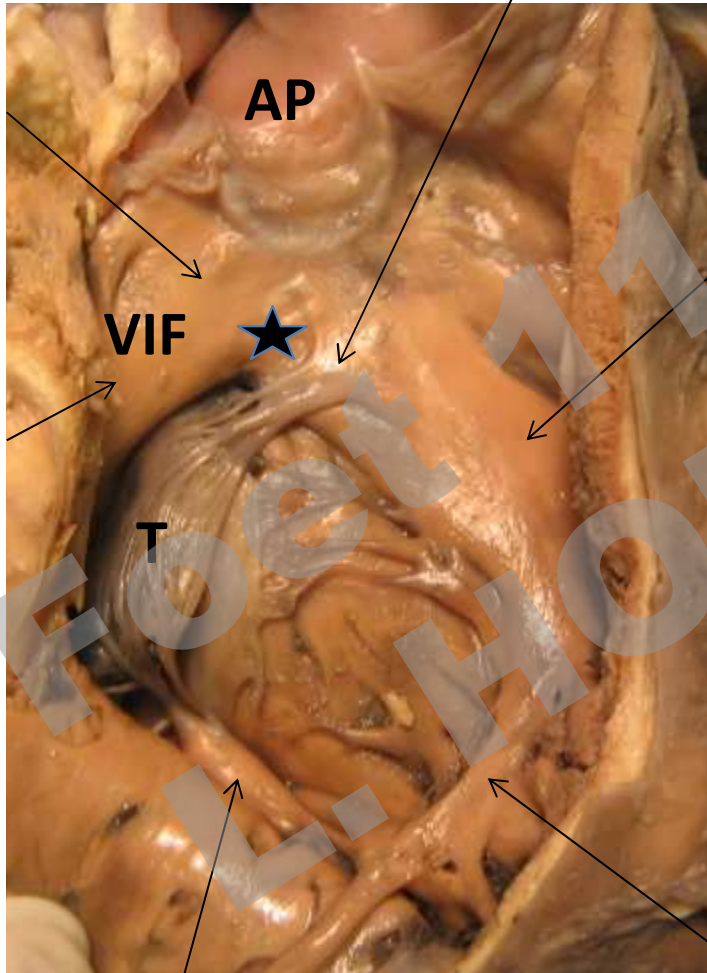


Les 4 principaux types de CIV

Muscle papillaire du conus (Lancisi)

Conus sous-pulmonaire

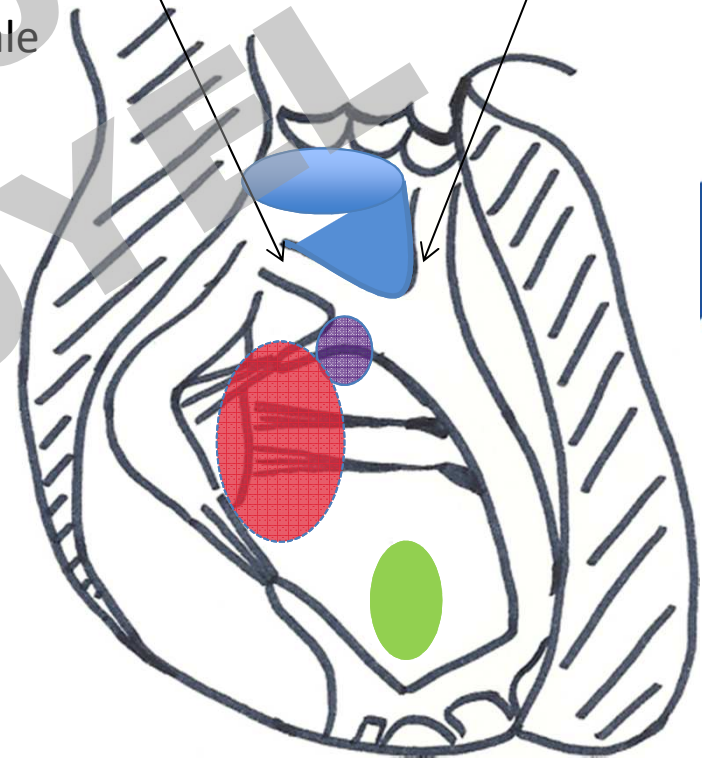
Ventriculo-infundibular fold



Branche postérieure du Y de la bande septale

Branche Antérieure du Y

Bande septale



Bande modératrice

Pilier antérieur de la tricuspide



<i>Type de defect</i>		<i>Continuité fibreuse</i>	<i>Origine embryologique</i>	<i>Stade du dévpt cardiaque</i>		
MUSCULAIRES	Midmuscular	NON	Compaction du myocarde, trabéculations	Vie foetale		
	Apical					
	Inlet muscular					
CENTRALES PERIMBRANEUSES sans malalignement		OUI (feuillet septal tric/Ao)	Formation du septum mbraneux (bourgeons endoc du canal AV)	Vie foetale		
CIV de l'OUTLET (voie d'éjection)	CIV par malalignement (aortic overriding)	Avec continuité fibreuse Ao-tric (extension mb)	OUI (feuillet antérieur tric/Ao)	Crête neurale cardiaque et second champ cardiaque antérieur	Wedging	
		Bords musculaires	NON (bords musculaires)			
	CIV juxta-artérielles Continuité fibreuse Valve Ao/valve pulm	Avec continuité fibreuse Ao-tric (extension mb)	OUI (feuillet antérieur tric/Ao)			Bourgeons endocardiques de la voie d'éjection
		Bords musculaires	NON (bords musculaires)			
CIV de l'INLET (CIV d'admission)	Jonction auriculo-ventriculaire commune (CAV)	OUI (tricuspide/mitrale)	Second champ cardiaque postérieur Bourgeons du canal	Septation AV		
	Malalignement septum interA/interV (Straddling tricuspide)		Convergence Formation de la jonction AV	Convergence		

CIV D'ADMISSION (INLET)



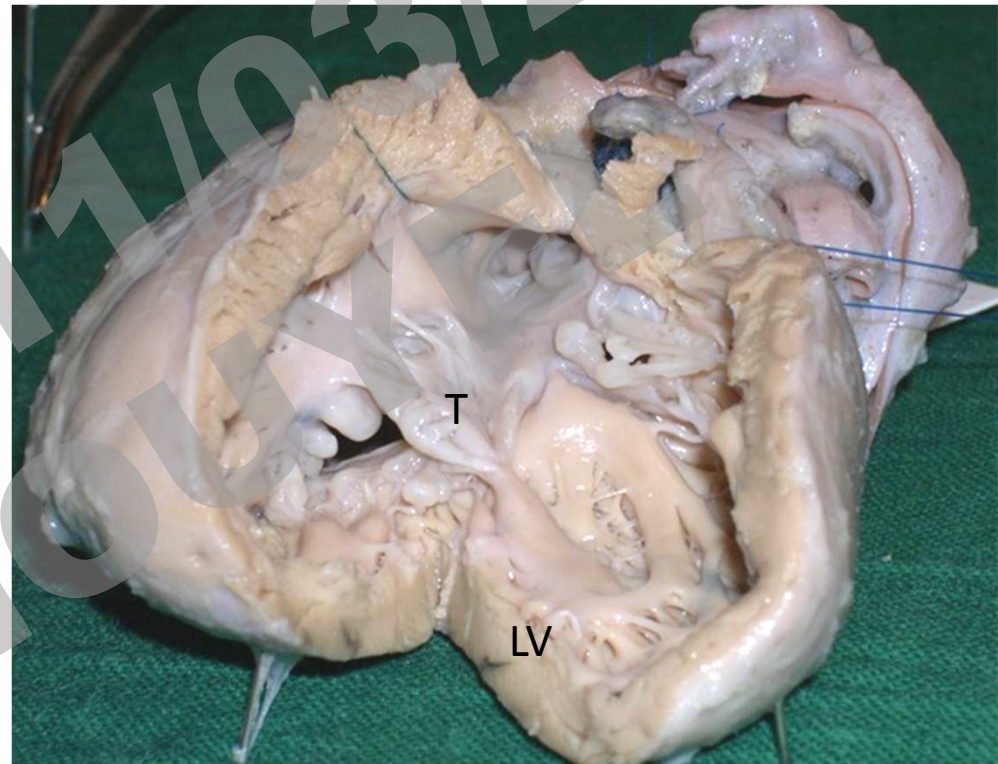
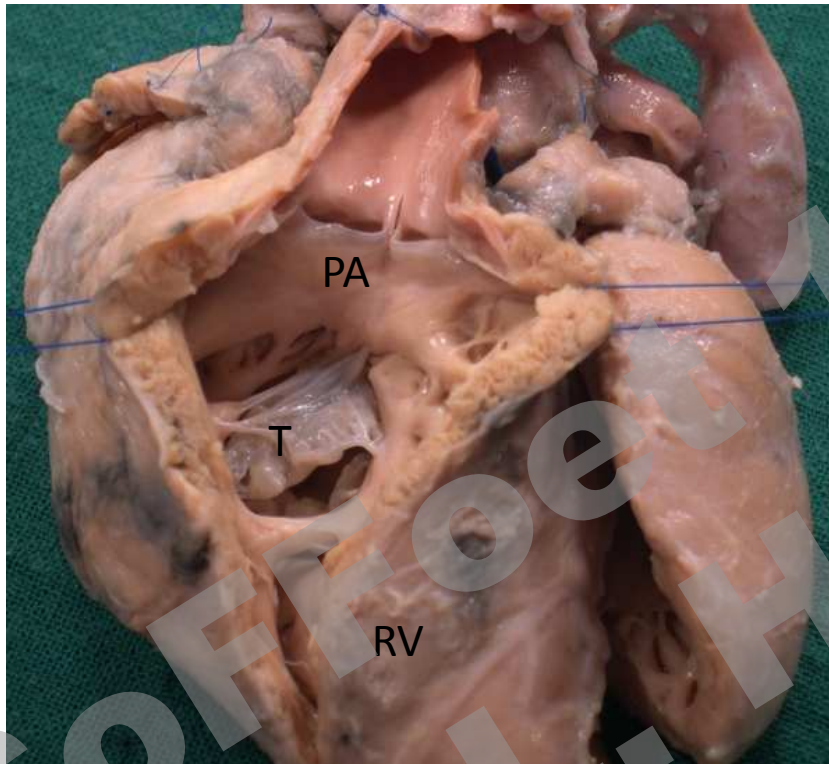
Les CIV d'admission (inlet)

<i>Type de defect</i>		<i>Continuité fibreuse</i>	<i>Origine embryologique</i>	<i>Stade du dévpt cardiaque</i>
CIV de l'INLET (CIV d'admission)	Jonction auriculo-ventriculaire commune (CAV)	OUI (tricuspide/mitrale)	Second champ cardiaque postérieur Bourgeons du canal	T-3
	Malalignement septum interA/interV (Straddling tricuspide)		Convergence Formation de la jonction AV	T-4

- Localisation : septum d'admission
- Echocardiographie : coupe 4 cavités
- Caractéristiques anatomiques principales :
 - Aspect « scooped-out » du septum (vu du VG)
 - Continuité fibreuse entre mitrale et tricuspide (ou VAV commune)



CIV de l'inlet non associée à une jonction AV commune (straddling tricuspide)



Continuité fibreuse mitro-tricuspide

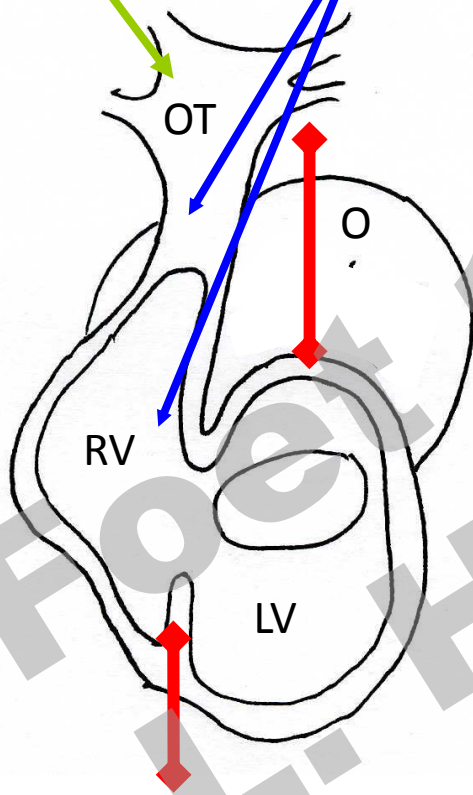
Malalignement des septa interauriculaire et interventriculaire



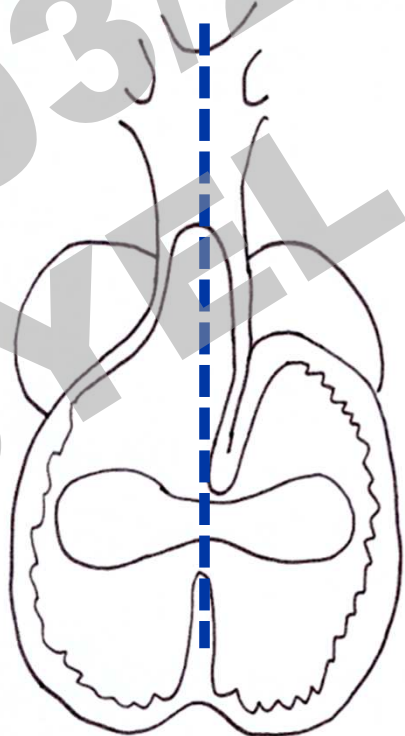


Crête neurale cardiaque

Second champ cardiaque



Early looping



Convergence



Les CIV d'admission (inlet)

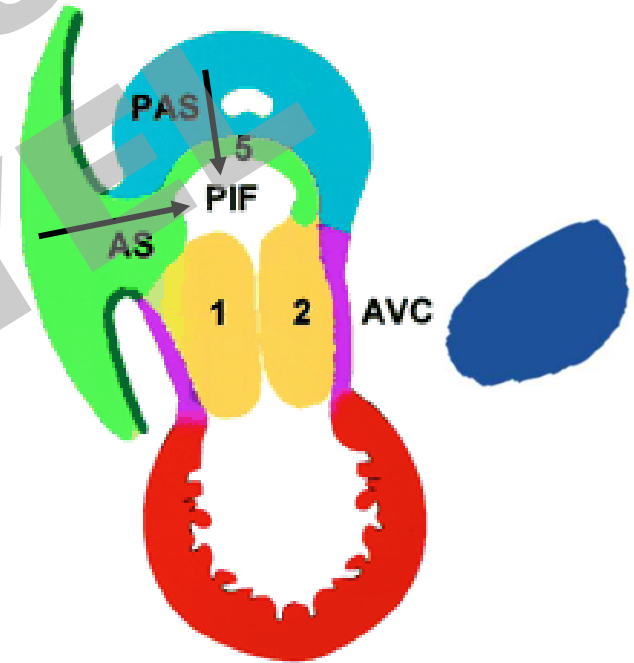
<i>Type de defect</i>		<i>Continuité fibreuse</i>	<i>Origine embryologique</i>	<i>Stade du dévpt cardiaque</i>
CIV de l'INLET (CIV d'admission)	Jonction auriculo-ventriculaire commune (CAV)	OUI	Second champ cardiaque postérieur Bourgeons du canal	T-3
	Malalignement septum interA/interV (Straddling tricuspide)	(tricuspide/mitrale)	Convergence Formation de la jonction AV	T-4

- Localisation : septum d'admission
- Echocardiographie : coupe 4 cavités
- Caractéristiques anatomiques principales :
 - Aspect « scooped-out » du septum (vu du VG)
 - Continuité fibreuse entre mitrale et tricuspide (ou VAV commune)



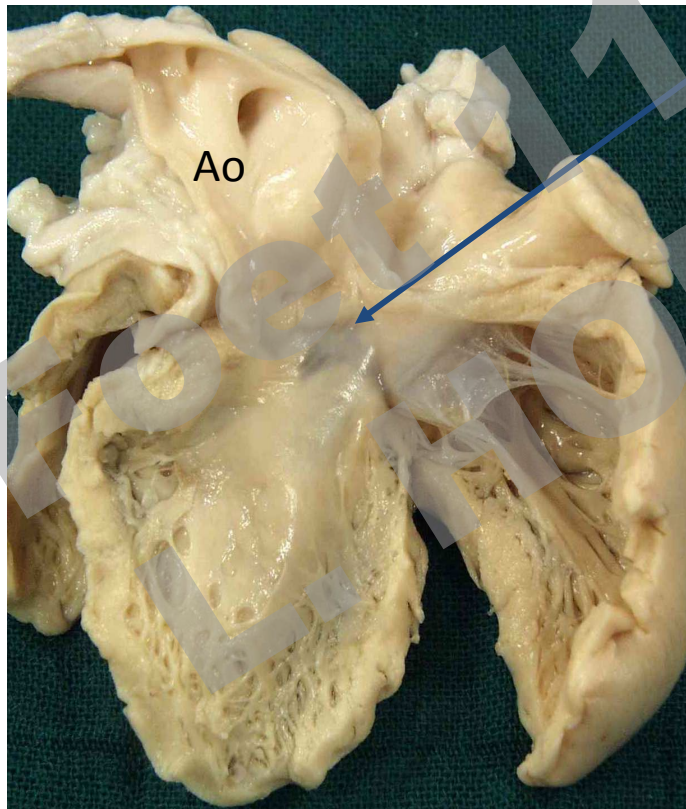
Formation des valves AV : septation du canal atrioventriculaire

- ❑ Contemporaine de la septation auriculaire et ventriculaire
- ❑ Septation auriculaire : septum primum et épine (crête) vestibulaire
- ❑ Valve AV commune (CAV) = déficience de l'épine vestibulaire

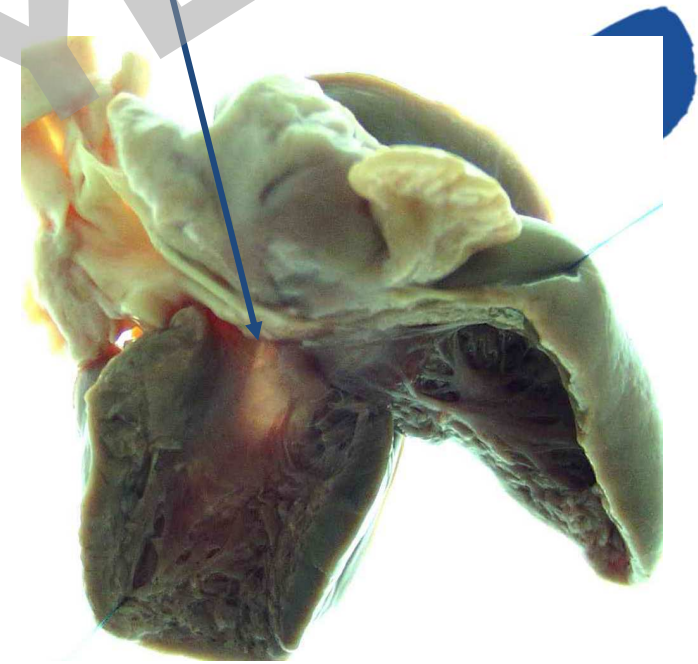


Septation ventriculaire: Formation du septum d'admission

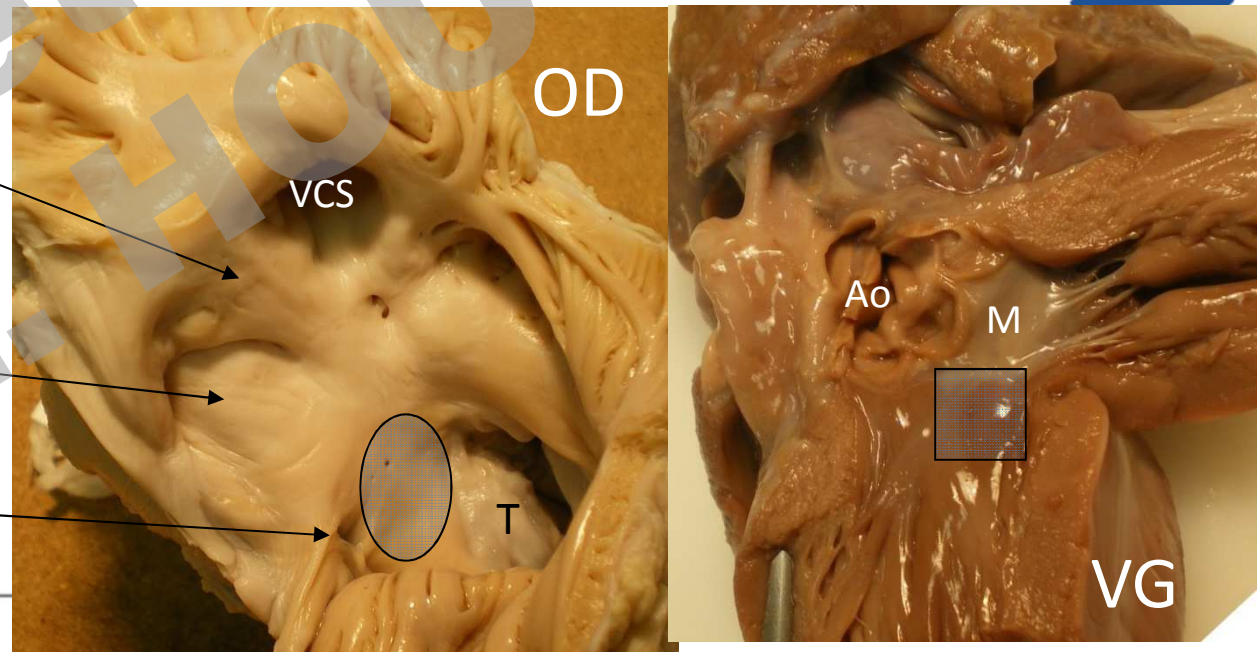
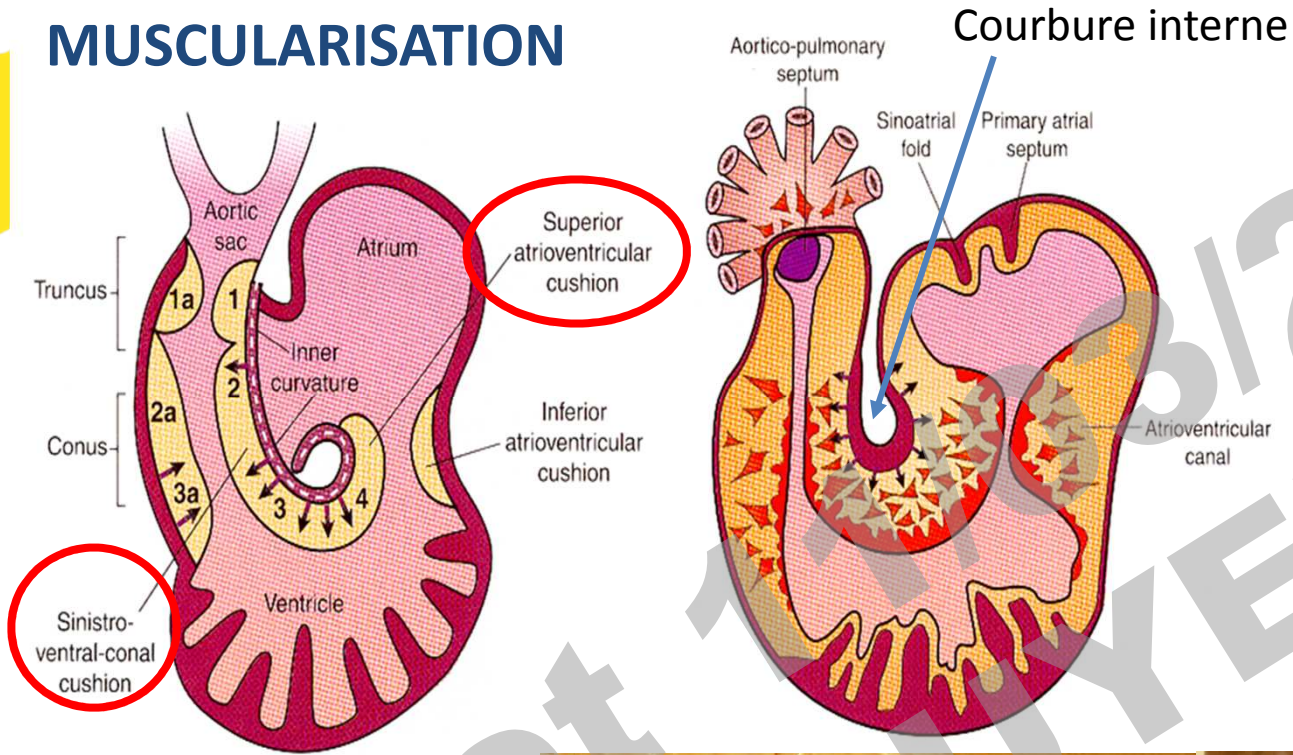
Ventricule
gauche



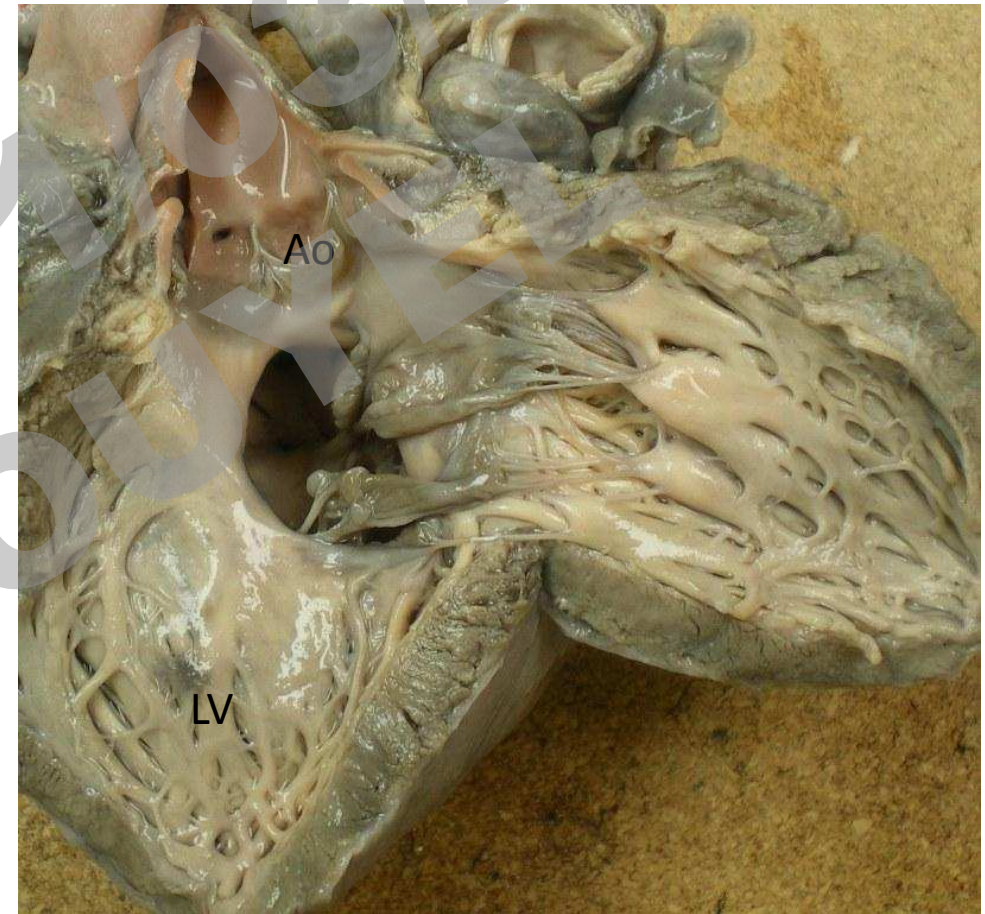
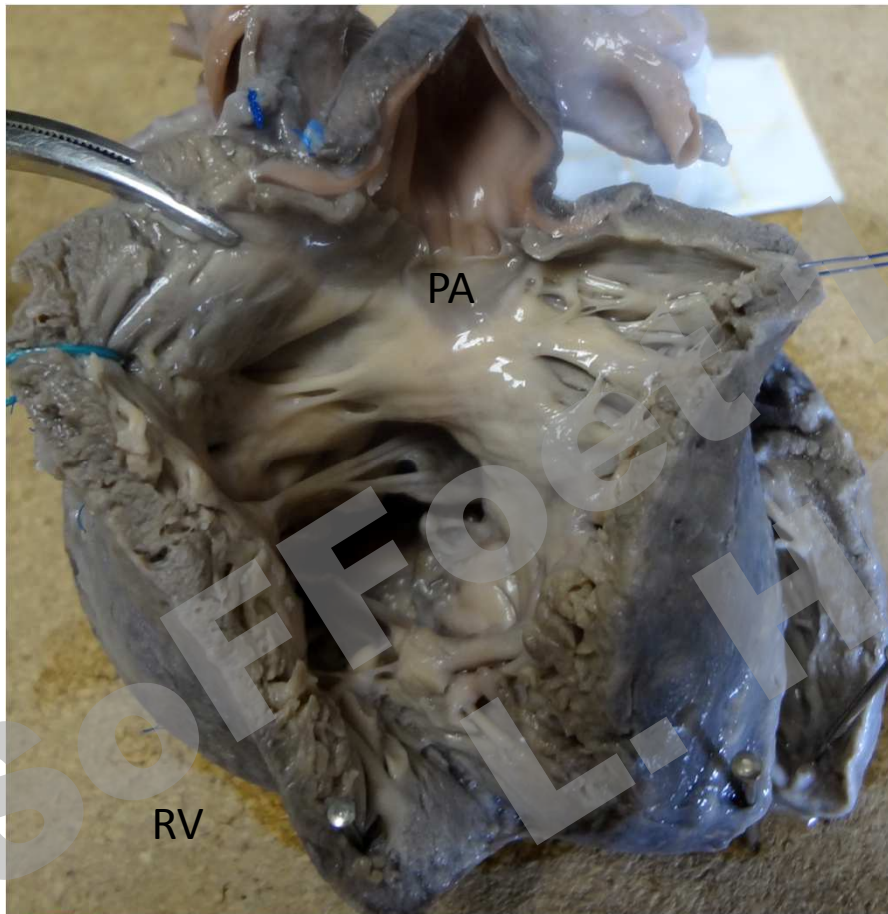
Partie postéro-inferieure
du septum interV, non muscularisée



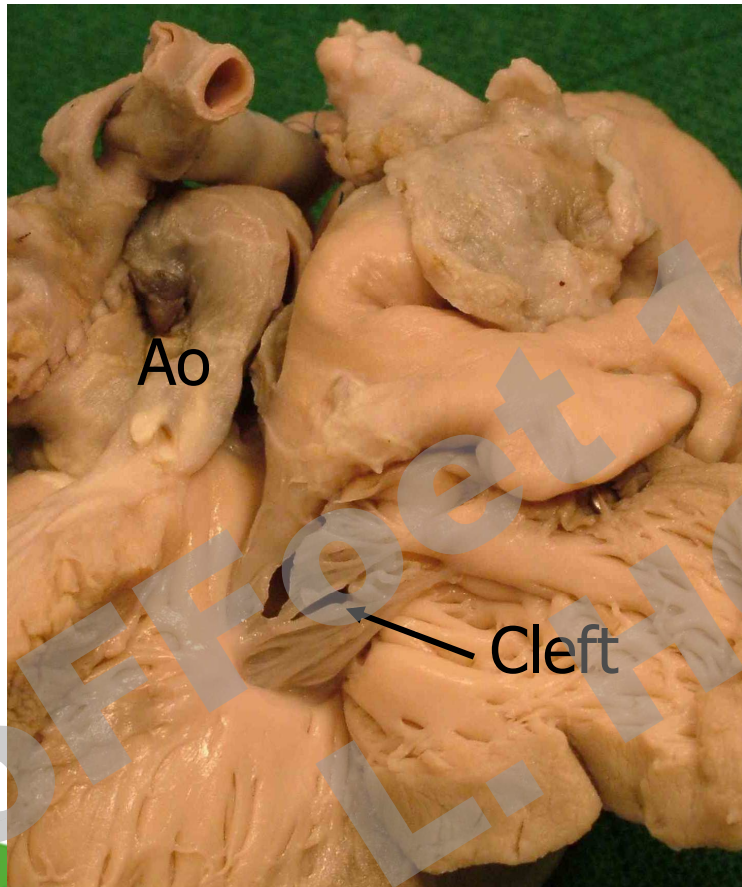
MUSCULARISATION



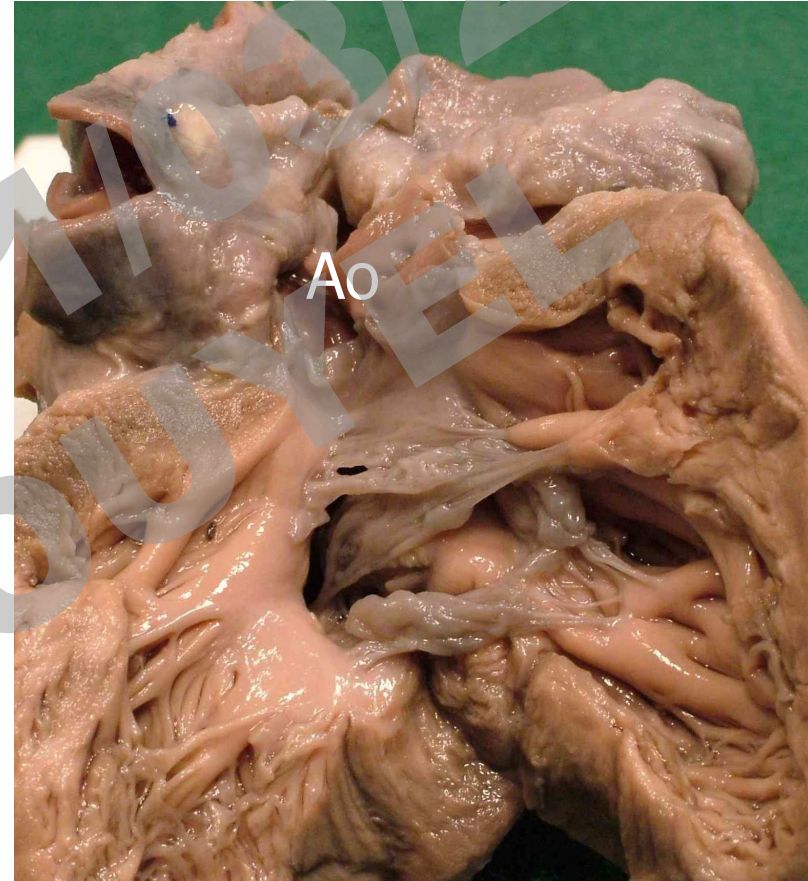
CIV de l'inlet dans le cadre d'une jonction AV commune : CIV de CAV



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



CAV partiel



CAV complet



CIV DE L'OUTLET



Les CIV de la voie d'éjection (outlet)

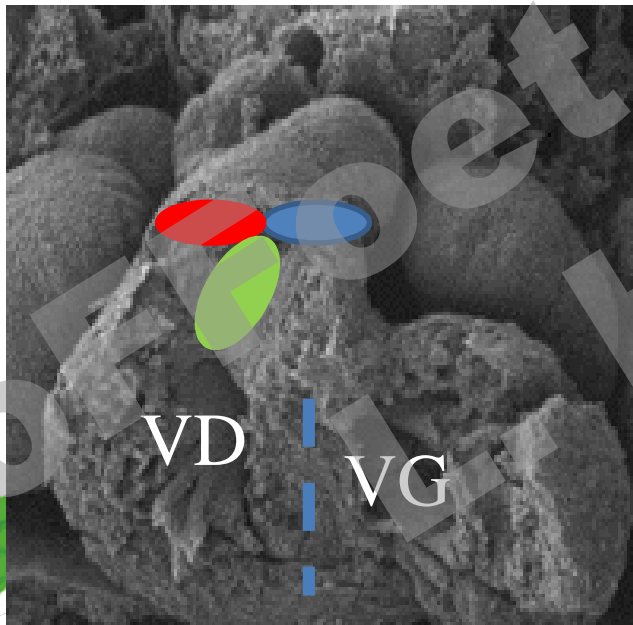
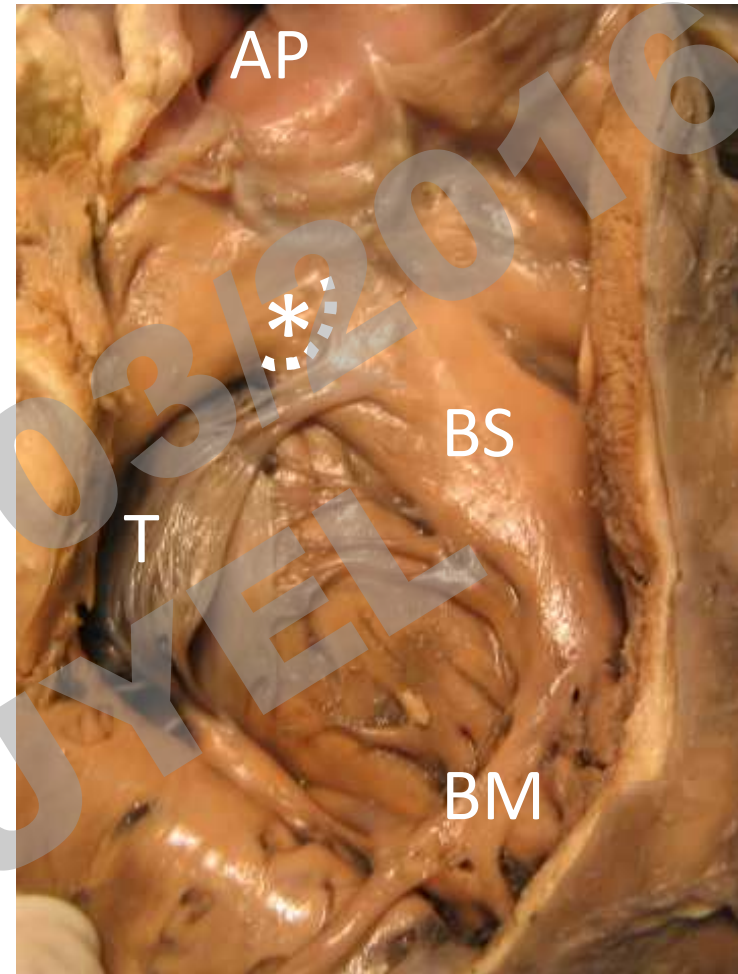
<i>Type de defect</i>		<i>Continuité fibreuse</i>	<i>Origine embryologique</i>	<i>Stade du dévpt cardiaque</i>	
CIV de l'OUTLET (voie d'éjection)	CIV par malalignement (aortic overriding)	Avec continuité fibreuse Ao-tric (extension mb)	OUI (feuillet antérieur tric/Ao)	Crête neurale cardiaque et second champ cardiaque antérieur Bourgeons endocardiques de la voie d'éjection	WEDGING ROTATION DE LA VOIE D'EJECTION
		Bords musculaires	NON (bords musculaires)		
	CIV juxta-artérielles Continuité fibreuse Valve Ao/valve pulm	Avec continuité fibreuse Ao-tric (extension mb)	OUI (feuillet antérieur tric/Ao)		
		Bords musculaires	NON (bords musculaires)		

- Localisation : septum conal
- Echocardiographie : « aorte à cheval »
- Caractéristiques anatomiques principales :
 - Entre les deux branches du Y de la bande septale
 - Malalignement du septum conal avec le reste du septum
 - Ou absence de septum conal



Formation du septum conal (outlet septum)

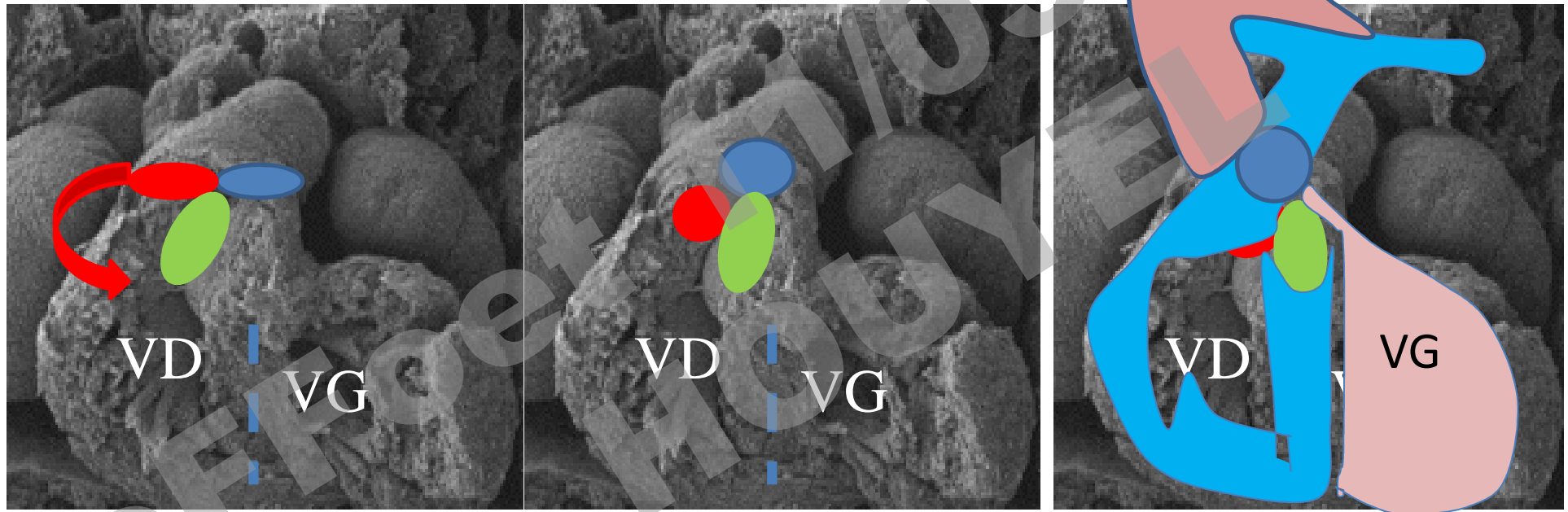
Septum conal = partie du septum interventriculaire située entre les valves aortique et pulmonaire



Le septum conal se forme, par fusion des bourgeons endocardiques, en même temps que le wedging (45-49 jours)



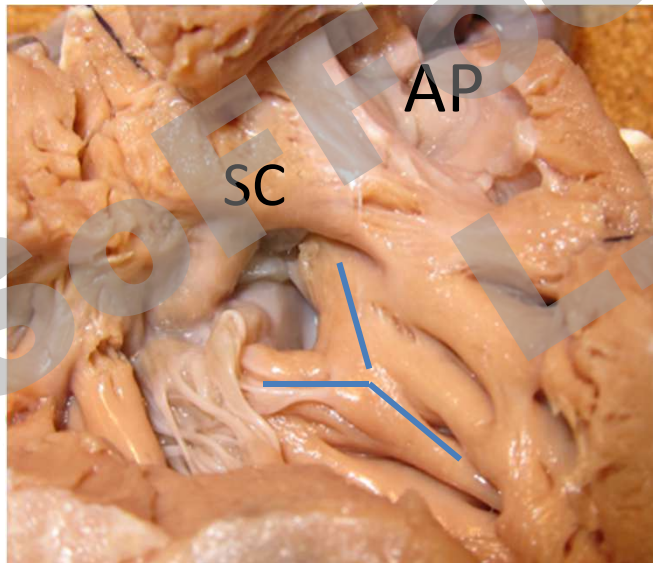
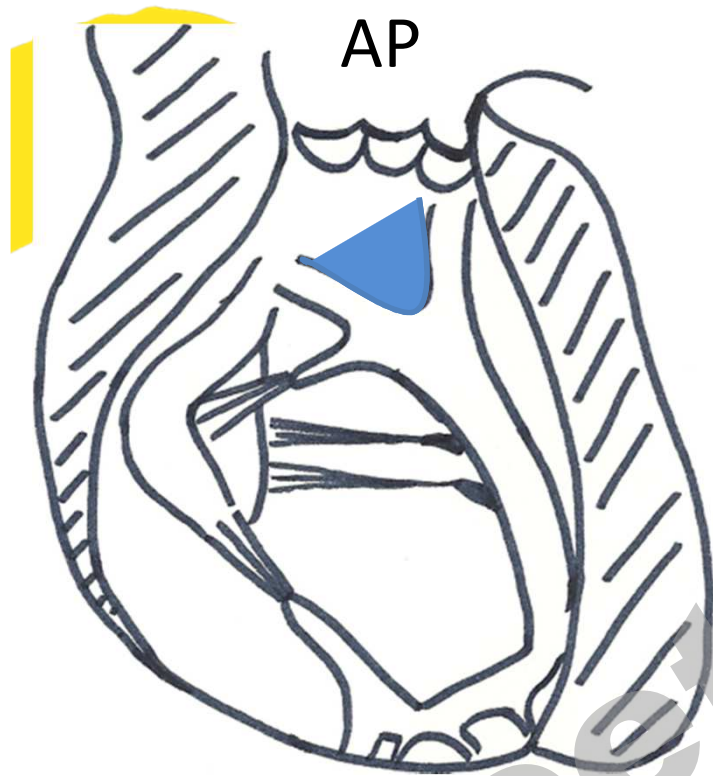
Formation du septum conal



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



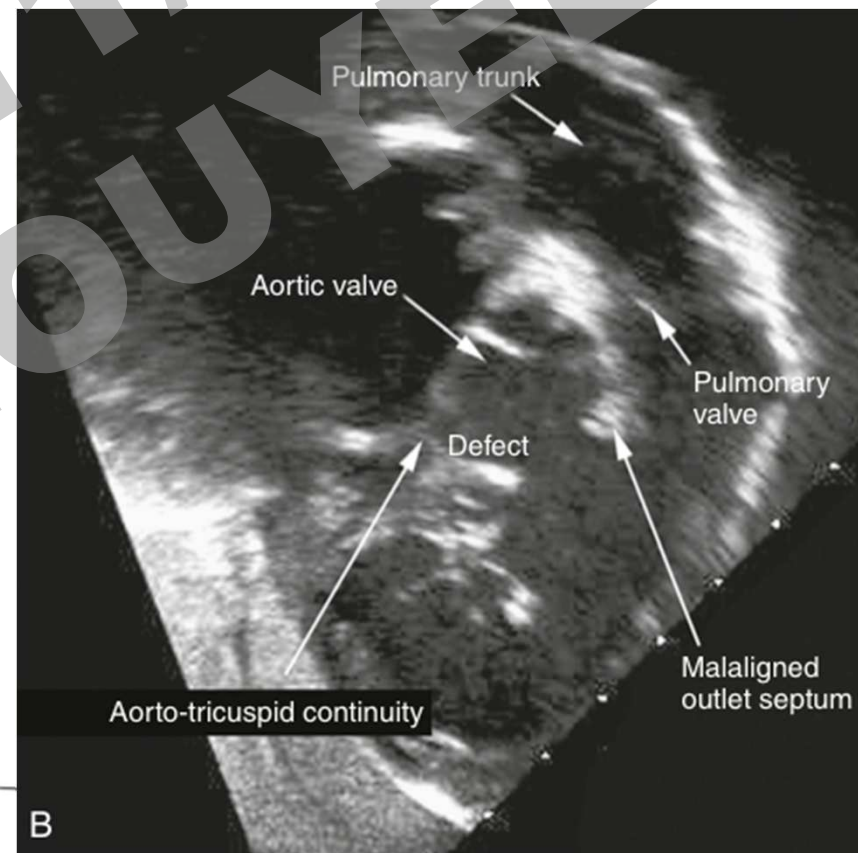
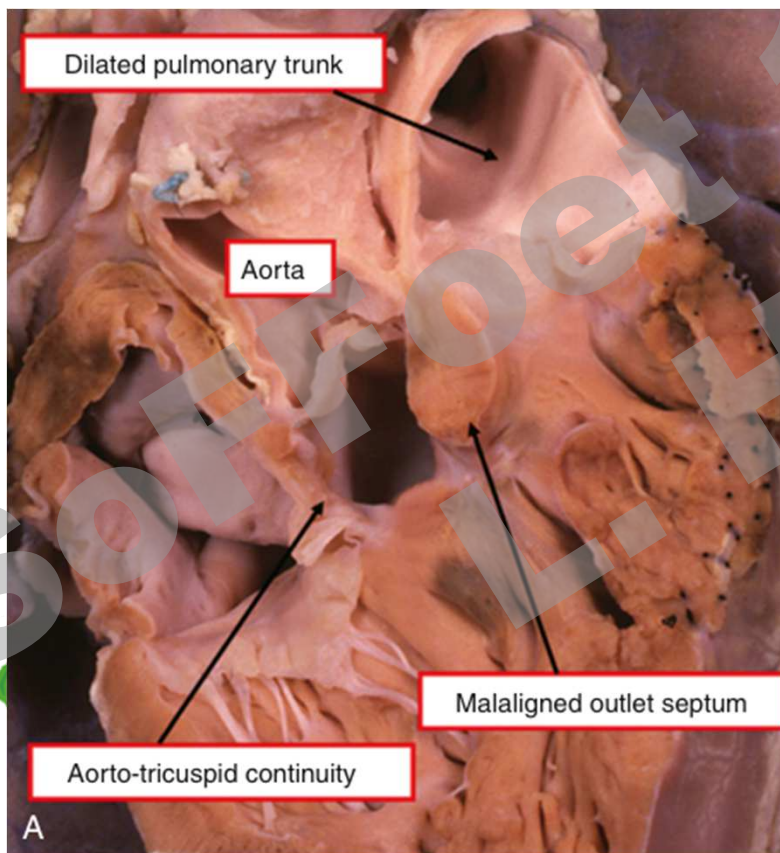
Anomalie de formation du septum conal CIV d'éjection (outlet)



- Y de la bande septale = zone de fusion entre le septum conal et le septum interventriculaire primitif
- Pas de fusion à ce niveau (hypoplasie ou malalignement du septum conal) → CIV de l'outlet (cardiopathies conotruncales)

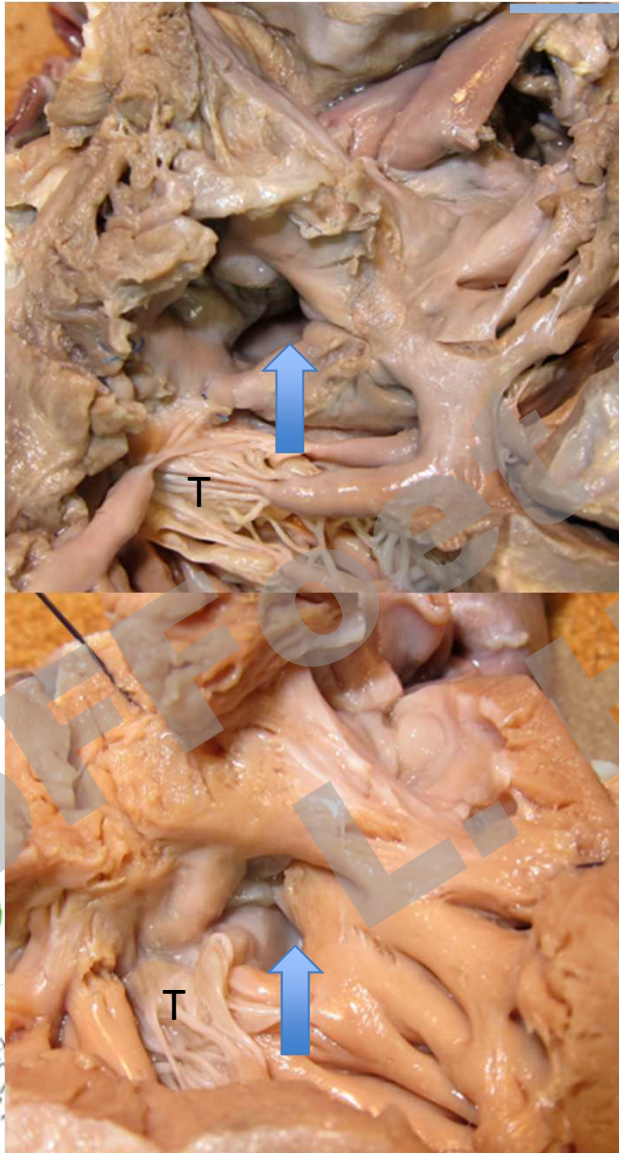
CIV de la voie d'éjection, par malalignement

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



CIV de l'outlet par malalignement

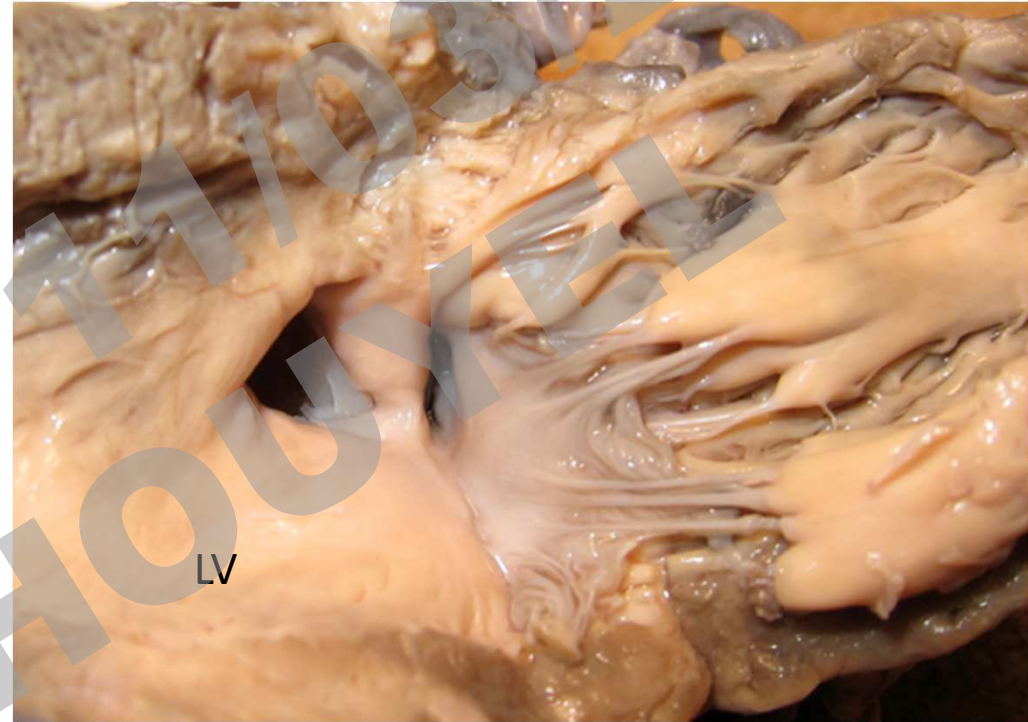
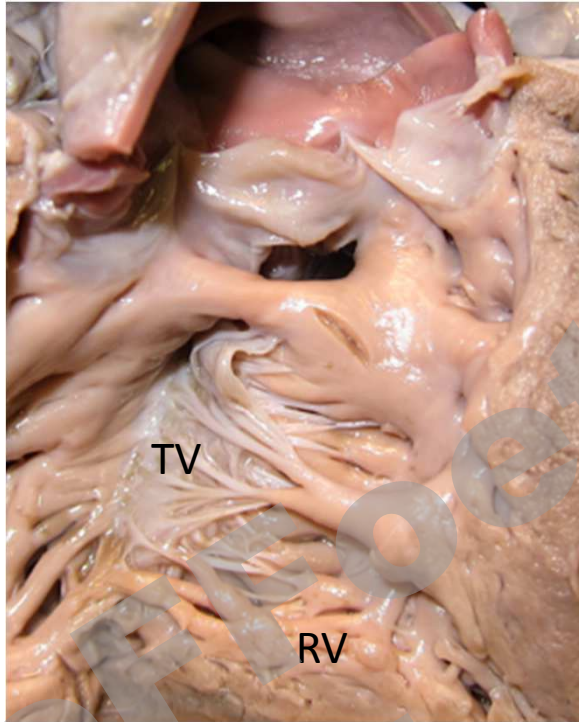
Malalignement antérieur



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

CIV par malalignement

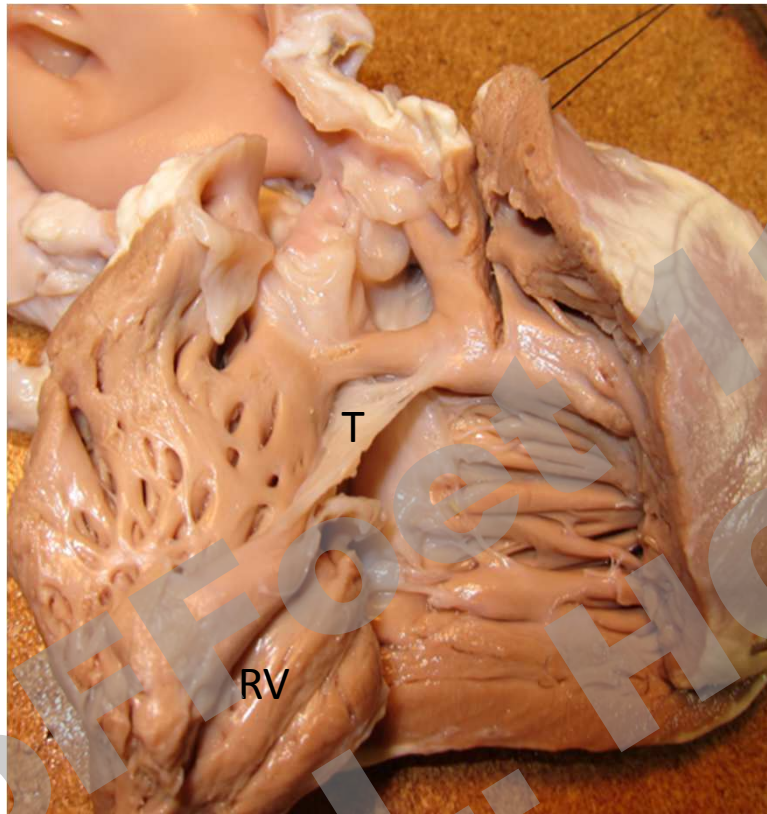
Malalignement postérieur



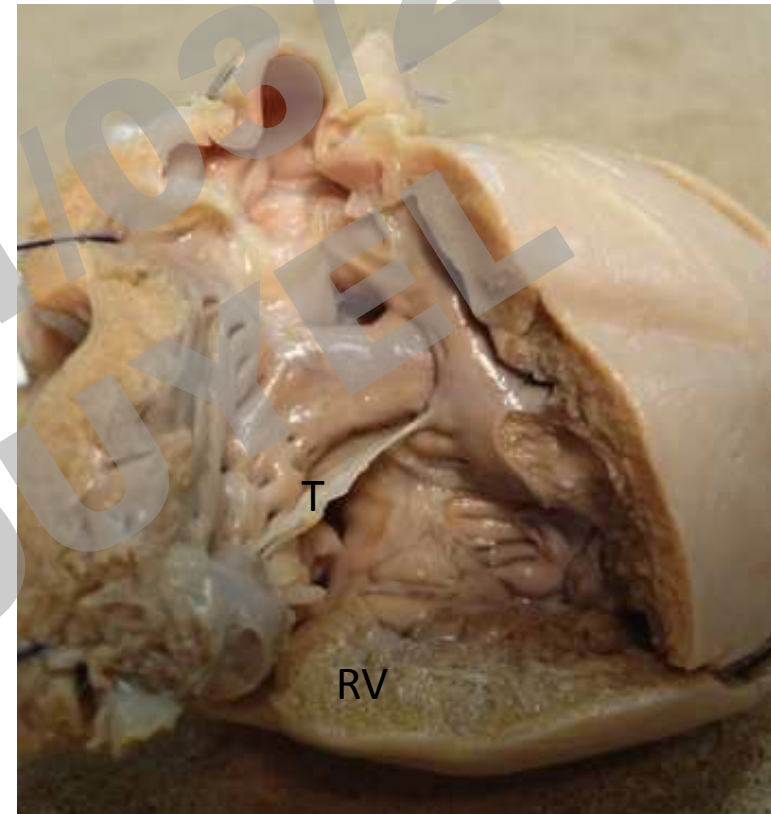
- Entre les deux branches de la bande septale
- Pas de continuité musculaire
- Associée à CoA, IAA



CIV juxta-artérielle = infundibulaire = doubly committed = supra-cristale = conale



Entre les deux banches du Y
de la bande septale



Au-dessus de la bande septale

Continuité fibreuse entre valve Ao et valve pulmonaire



LES CIV MEMBRANEUSES CENTRALES



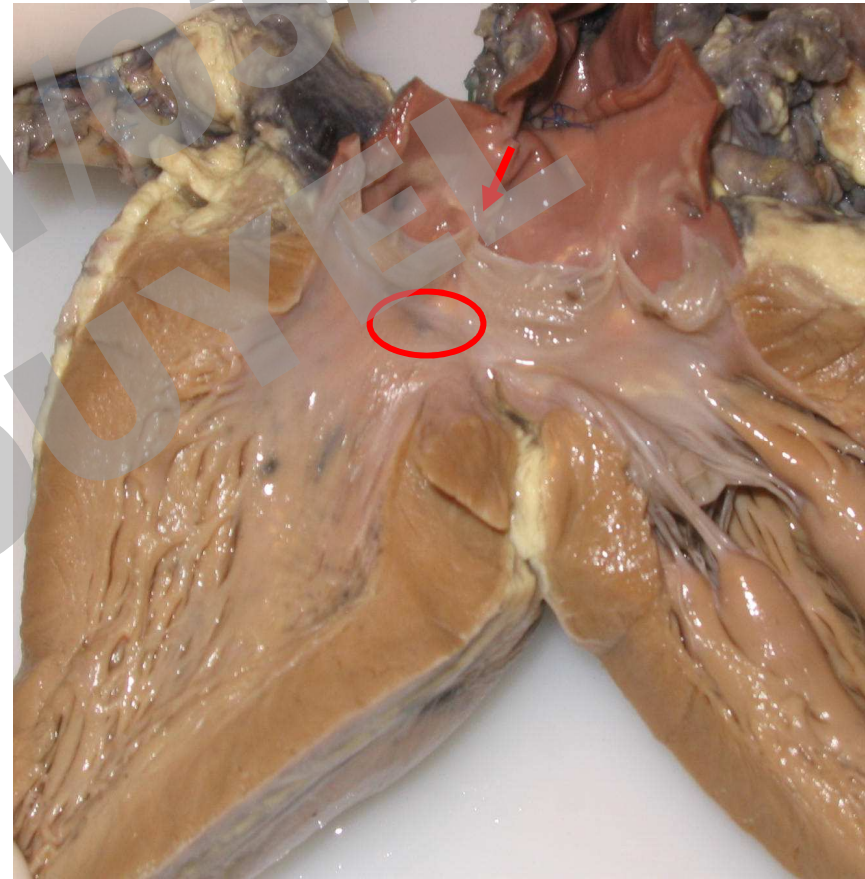
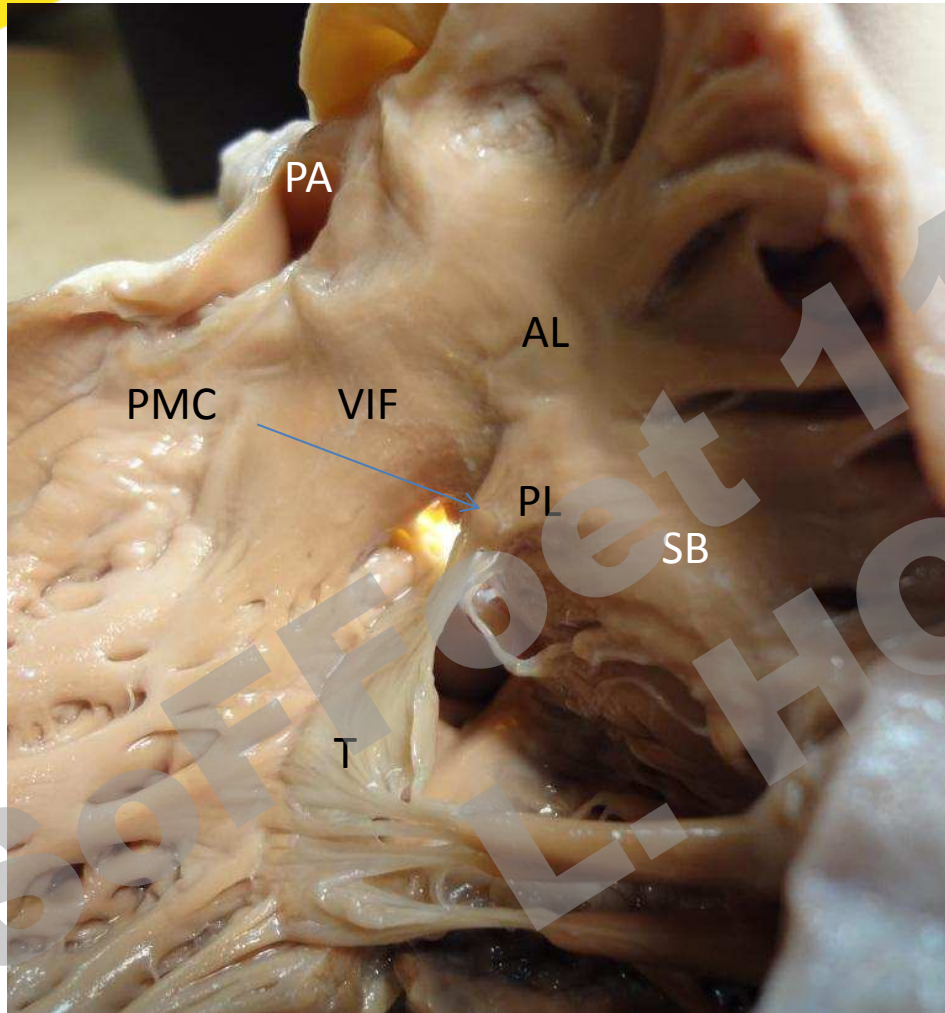
Les CIV membraneuses centrales

Type de defect	Continuité fibreuse	Origine embryologique	Stade du dévpt cardiaque
CENTRALES PERIMBRANEUSES sans malalignement	OUI (feuillet septal tric/Ao)	Formation du septum mbraneux (bourgeons endoc du canal AV)	Vie foetale?

- Localisation :
 - sous la branche postérieure du Y de la bande septale
 - Centrée sur le muscle papillaire du conus
 - Derrière le feuillet septal de la tricuspide
 - VG : commissure cusp Ao antéroD / cusp Ao non coronaire
- Echocardiographie : coupe grand axe et petit axe
- Pas de malalignement entre septum conal et le reste du septum



Le septum membraneux

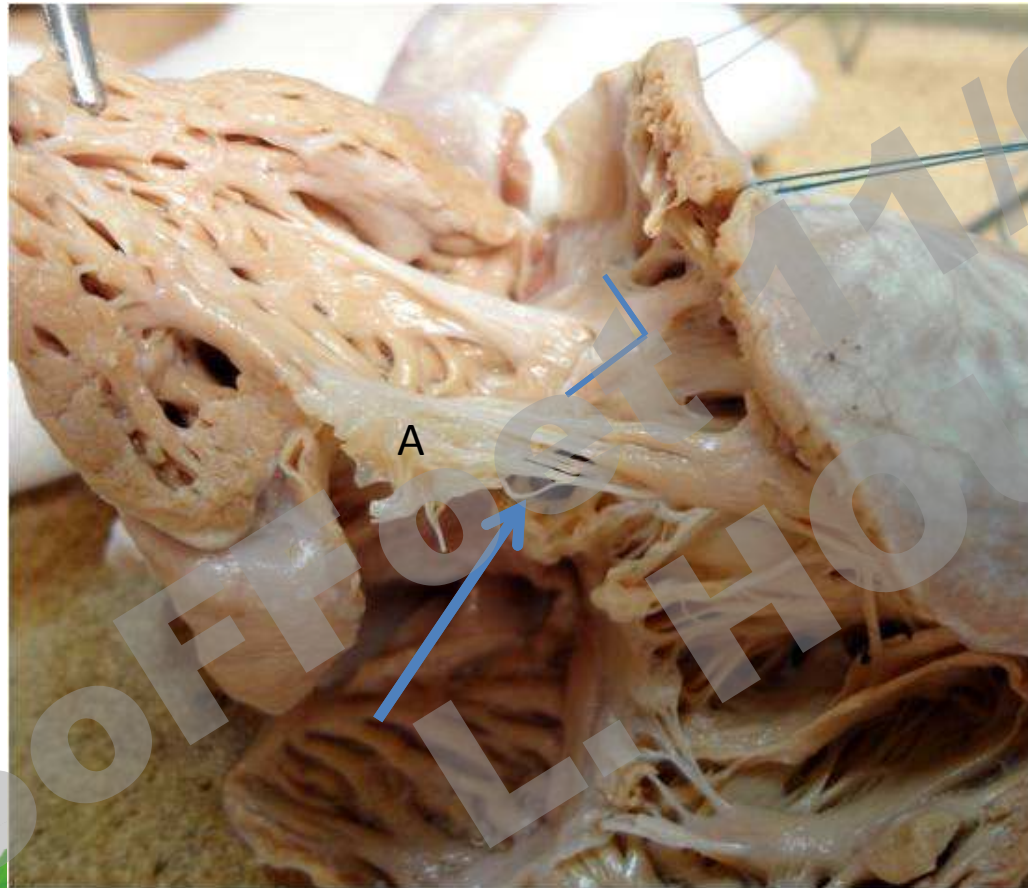


Muscle papillaire du conus

Commissure entre cusps coro D et non coronaire

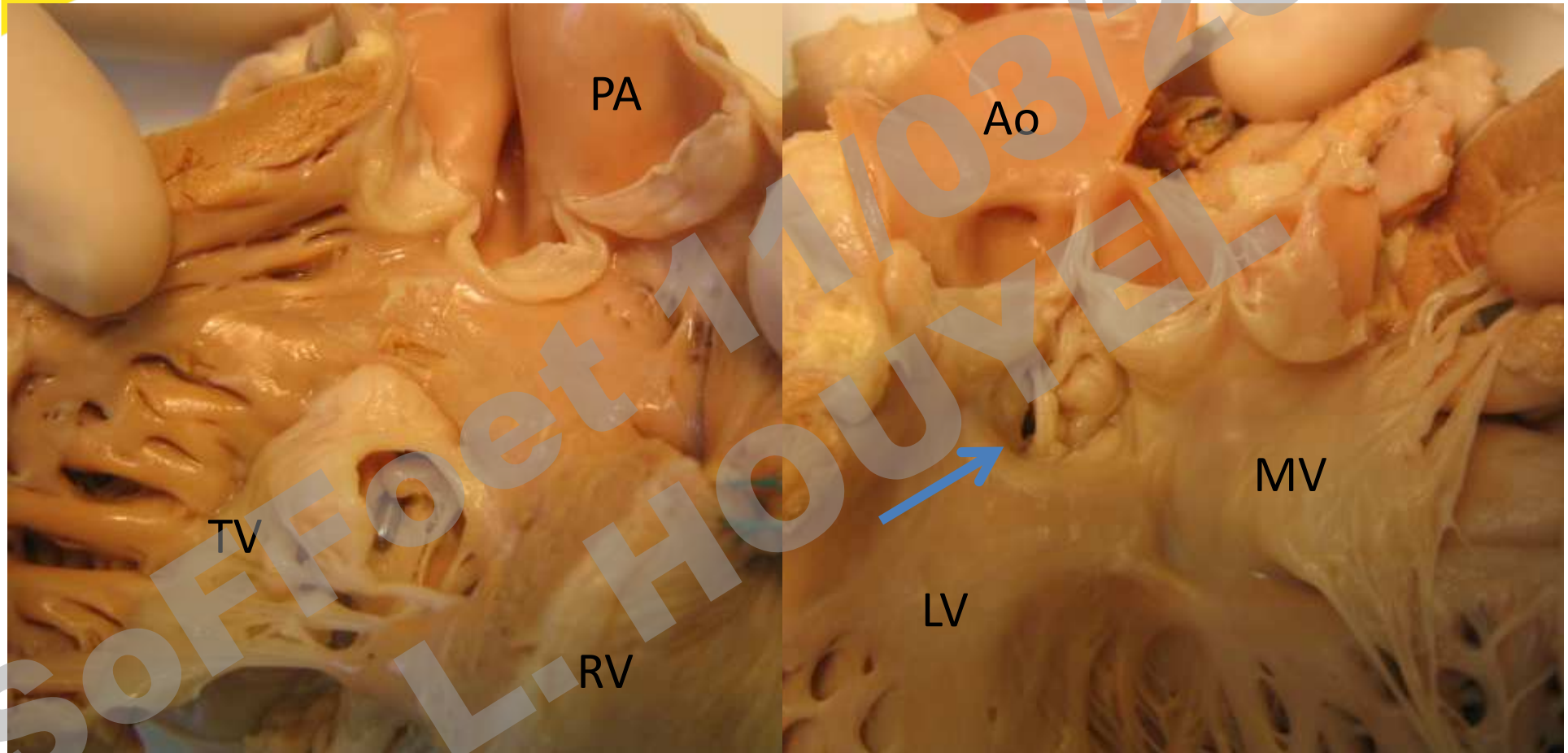
CIV membraneuse centrale

(périmembraneuse, infracristale)



- ❑ Derrière le feuillet septal de la tricuspide
- ❑ Au-dessous de la VIF, en arrière de la branche post du Y de la bande septale
- ❑ Continuité fibreuse entre
 - La valve aortique
 - Et le feuillet **septal** de la tricuspide

CIV (peri)membraneuse centrale



CIV MUSCULAIRES



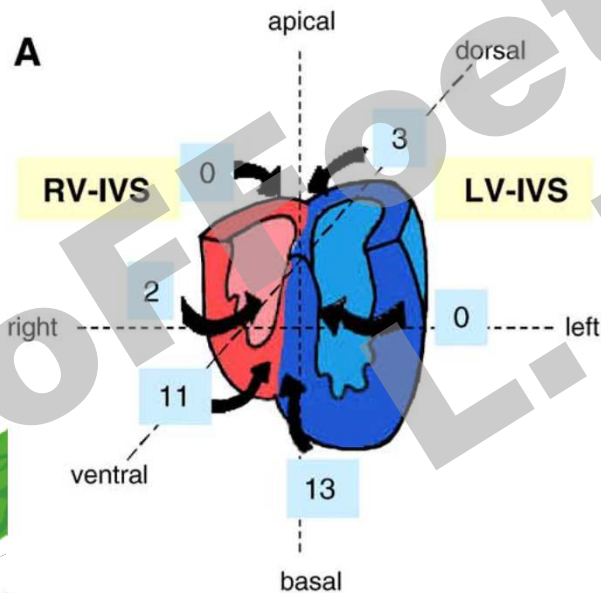
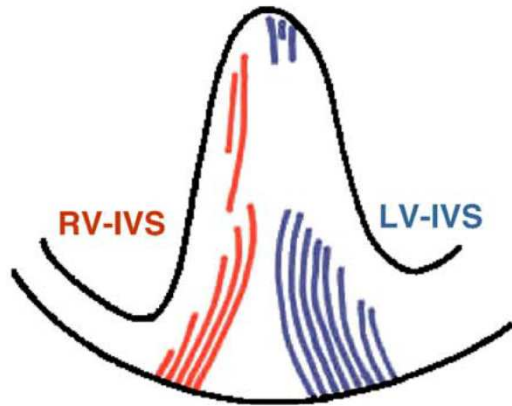
Les CIV musculaires

<i>Type de defect</i>		<i>Continuité fibreuse</i>	<i>Origine embryologique</i>	<i>Stade du dévpt cardiaque</i>
MUSCULAIRES	Midmuscular	NON	Compaction du myocarde, trabéculations	Vie foetale
	Apical			
	Inlet muscular			

- Dans le septum trabéculé
- Bords entièrement musculaires



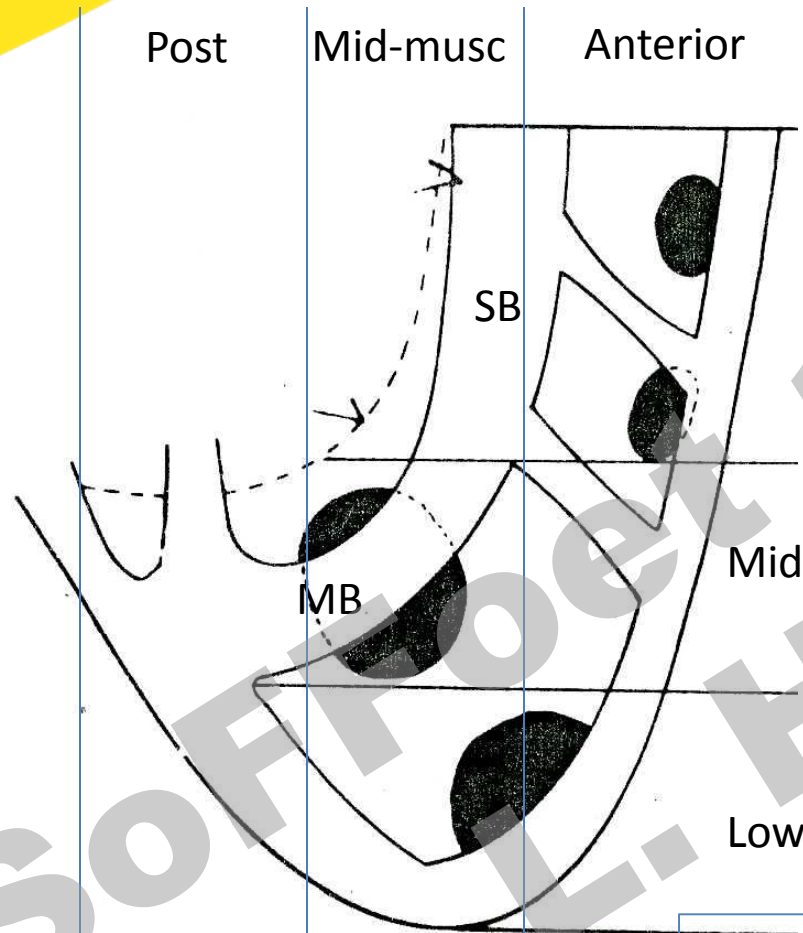
Formation du septum musculaire



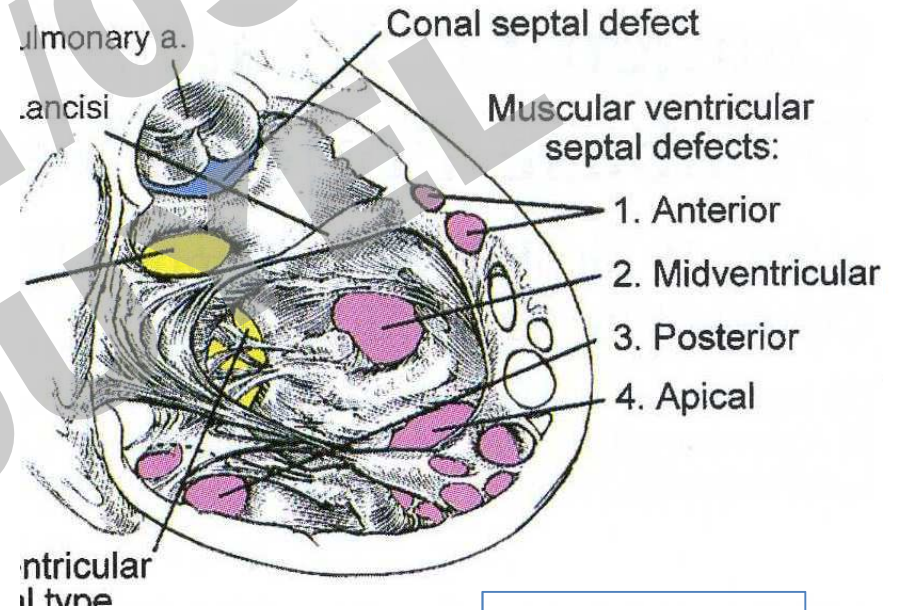
- D'abord : participation égale des deux champs cardiaques
- Puis le septum est dominé par les cellules du premier champ cardiaque (VG)
- 3^{ème} population cellulaire provenant de la courbure interne
- CIV : interface entre les populations cellulaires ?



CIV musculaires (trabéculées)



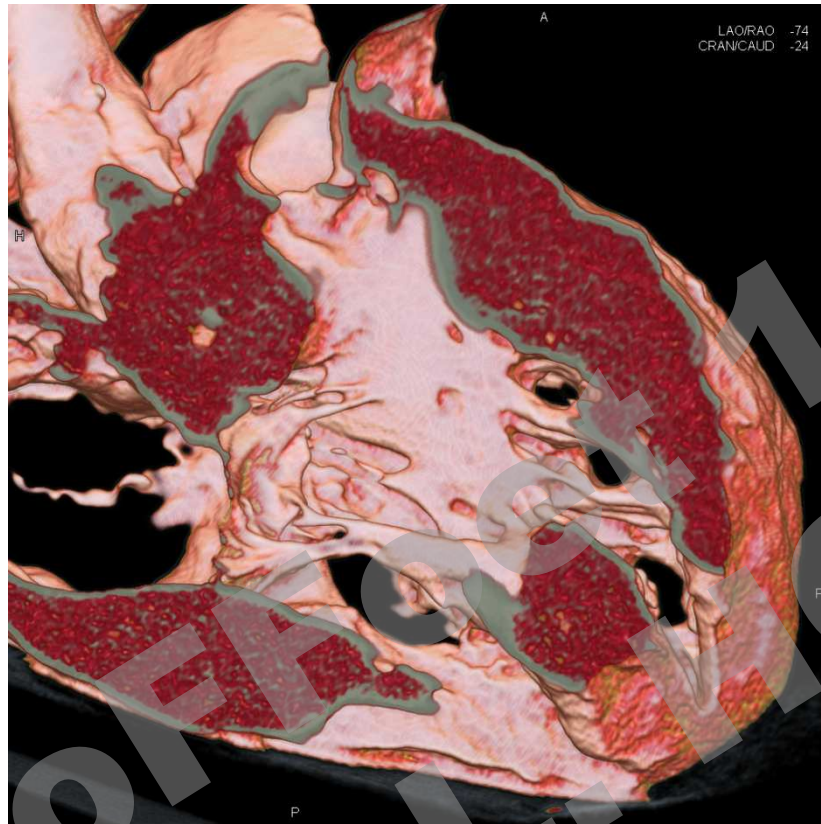
Lacour-Gayet et al.
Arch Mal Cœur
1986;79:378-83



Jacobs et al.
Ann Thorac Surg
2000;69:S25-35



CIV musculaires



☐ « Swiss-cheese »

