

## Fiche UE 13 Cours 6 Circulations fœtale et néonatale Malformations

### • Formation des artères coronaires

- apparition d'îlots à S6 **dérivant de l'épicarde** (=péricarde viscéral= splanchnopleure intra-embryonnaire)
- formation des vaisseaux (îlots + ç épocardiques) au niveau du **cercle péri-artériel** (surtout aorte)
- connexion des vaisseaux entre eux
- Puis connexion à l'aorte par :
  - pénétration du vaisseau dans la paroi de l'aorte et obtention d'une lumière dans ces vaisseaux
  - atteinte de la lumière de l'aorte par les artères coronaires
  - **J60 = S7** : a.coronaires connectées à l'aorte

/!\ **les a. coronaires ne naissent pas de l'aorte ; elles s'y connectent.**

### • Ouverture des artères coronaires

- Artère coronaire droite au niveau de la cuspside médiale
- Artère coronaire gauche au niveau de la première cuspside

### • L'appareil valvulaire aorto-pulmonaire

les valves aortiques et pulmonaires sont :

- identiques morphologiquement.
- Formées à partir de **bourgeons endocardiques cono-troncaux**
- D'abord épaisse puis s'affine progressivement par apoptose durant la vie fœtale

Leur 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

### • Le cœur fœtal

L'analyse d'un cœur se fait de manière **segmentaire** :

- observation de l'extérieur ( positionnement vaisseaux, morphologie des ventricules)
- observation de l'intérieur → l'analyse des cavités ( d'abord OD puis VD et enfin OG puis VG ).

### Analyse extérieure

<u>Vue antérieure du cœur</u>	<u>Vue postérieure du cœur</u>
- <b>A. pulmonaire</b> : - <u>origine antérieure</u> à l'aorte -branches passent en arrière de l'aorte	- <b>la pointe du cœur</b> : toujours par <b>VG</b> - (sauf malformation)
- <b>Aorte</b> : - naît <u>en arrière</u> du tronc pulmonaire - fait sa crosse à gauche - passe <u>en avant</u> du tronc pulmonaire	- 4 veines pulmonaires  - orifices VCI + VCS
- sillon inter-ventriculaire antérieur	- crosse de l'aorte
- 2 ventricules + 2 oreillettes + 2 auricules	- sillon inter-ventriculaire postérieur
- tronc artériel brachiocéphalique, artère carotide gauche et artère subclavière gauche	- a. coronaires, qui cheminent notamment dans le sillon IV postérieur

## Analyse intérieure

	<b>Oreillette droite (OD)</b>	<b>Oreillette gauche (OG)</b>
<b>incisure</b>	Postérieure De la VCS à la VCI	Postérieur sur les 2 veines pulmonaires inférieures
<b>Forme de l'auricule</b>	triangulaire	Allongée, effilée
<b>Vaisseaux</b>	VCS et VCI	4 veines pulmonaires
<b>Muscles pectinés</b>	Sur toute la face postérieure	Uniquement au niveau de l'auricule
<b>Contenu</b>	-le <b>foramen oval</b> : shunt OD/OG  -l'entrée du sinus coronaire est <b>virtuelle</b> (sauf malformations) et <b>plus basse</b> que le foramen oval	- la <b>valvule de Vieussens</b>  - /\ le foramen oval n'est visible que du côté droit car il est recouvert à gauche par la valvule de Vieussens.

	<b>Ventricule droit (VD)</b>	<b>Ventricule gauche (VG)</b>
<b>Voie d'éjection</b>	<b>valve tricuspide</b> : trois cuspidés reliées à des piliers (dont l'un est le <b>m. de Lancisi</b> ) par des cordages	<b>Valve mitrale</b>
<b>Voie d'admission</b>	Tronc des artères pulmonaires	Valve aortique
<b>contient</b>	<b>Persistance du conus droit</b> : du muscle sépare les deux voies (pas de communication directe) on trouve = - bandelette modératrice latérale - bandelette modératrice septale - le conus entre les deux La bande septale et le muscle de Lancisi forment un Y. Le conus est à l'intérieur de ce Y.	<b>Régression du conus gauche</b> : communication directe entre les deux valves. = continuité mitro-aortique - Cette zone de communication apparaît <b>lisse</b> du fait de la présence du septum membraneux <b>-Ouverture</b> des artères coronaires
<b>septum</b>	Septum musculaire	Septum fibreux / membraneux
<b>Trabéculations</b>	Nombreuses, épaisses et grossières	Fines

### • La circulation

	<b>La circulation du sang</b>
<b>Chez le fœtus</b>	Existence d'un shunt entre le cœur droit et gauche dû à la présence : <ul style="list-style-type: none"> <li>• du <b>foramen oval</b> qui permet la formation du trou de Botall entre les deux oreillettes</li> <li>• du <b>canal artériel</b> : entre le tronc pulmonaire et l'aorte</li> </ul> <p>- <b>placenta</b> = oxygénation du sang. - Mélange de sang oxygéné et non oxygéné in utero → saturation variable</p> <p>Le sang <b>placentaire oxygéné</b> (SaO<sub>2</sub>=80%) transite par la veine ombilicale → foie ou par le canal d'Arantius → Veine cave inférieure (VCI) → l'OD :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>80%</b> du sang =&gt; OG via le <b>foramen oval</b> → VG → aorte → organes.</li> <li>• <b>20%</b> restant de l'OD =&gt; VD → tronc pulmonaire = deux voies possibles : aorte via canal artériel ou poumons via a. pulmonaires (très peu de sang)</li> </ul>
<b>Chez le nouveau né</b>	Sang oxygéné (poumons) → veines pulmonaires → OG → (valve mitrale) = VD → aorte (haute pression) → organes → VCI + VCS → OD → (valve tricuspide) = VD → sang non oxygéné → poumons via tronc artériel (basse pression)

- **Modification de la circulation à la naissance**

Délivrance et coupure du cordon → fin de la vascularisation placentaire.

**Respiration du fœtus** → baisse la pression artérielle pulmonaire → facilite la circulation du sang dans les poumons → ce sang arrive dans OG via veines pulmonaires → **augmentation du débit sanguin** du cœur gauche → ce débit plaque la valvule de Vieussens sur le foramen oval → **cloisonnement des 2 oreillettes** par fibrose des septums lors du 1er mois de vie. Le canal artériel va régresser.

**Résumé** = fermeture du foramen oval + régression du canal artériel

- **Cardiopathies congénitales** (= cardiopathie présente à la naissance)

f = 9/1000 naissance (1er type de malformation)

**gravité variable** ; décès in utéro rares

étiologie : **génétique** (+++), **environnemental**, **inconnus**

### **Classification EPICARD**

Cohorte de 2005 à 2008 à Paris et autres départements limitrophes.

#### **Les hétérotaxies - (1,3%)**

- Situs inversus complet (ex/ Syndrome de Kartegener)
- Situs ambigu

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

- Présence d'une veine cave supérieure gauche (VCS G) dans l'OD.
- Hypoplasie du tronc pulmonaire

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

- CIA de type ostium secundum

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

- Canal atrio-ventriculaire

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

- HypoVG

#### **Communication inter-ventriculaire isolée (CIV) - (52%)**

- d'admission
- membraneuse ou péri-membraneuse
- infundibulaire
- Musculaire

#### **Anomalie des voies d'éjection ventriculaire - (19,6%)**

- Transposition des gros vaisseaux
- Tronc artériel commun
- Tétralogie de Fallot

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

- double arcs aortiques
- a. subclavière rétro-oesophagienne

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

	Cause	Conséquence	Détails supplémentaires
Hétérotaxies (1,3%)	Expression anormale de gènes pendant la gastrulation. En temps normal : - à gauche : SHH, Nodal, lefty2, Pitx2... - à droite : Act-R (récepteur à l'activine)	<b>Anomalie du situs</b> (positionnement) coeur +/- autres organes <i>cœur en dextrocardie (pointe à D) au lieu de lévocardie</i>	- <b>SITUS INVERSUS COMPLET</b> = tous les organes retrouvé dans le <i>syndrome de Kartegener</i> (mutation DNAH5 code pour la dynéine) - <b>SITUS AMBIGUS</b> = incomplet (certains org.)
Anomalies des retours veineux (1,1%)	<b>PERSISTANCE VCS G</b> ↑ taille sinus coronaire => ↓ taille foramen oval	<b>Coarctation</b> (↓ calibre) de l'aorte car ↓ Volume sang dans OG (donc VG)	Cardiopathies caractéristiques du <b>syndrome de Turner</b> (=monosomie X)
	<b>HYOPLASIE DU TRONC PULMONAIRE</b>	Sang à contre-courant dans le canal artériel : rejoint les a. pulmonaires	
Anomalies des oreillettes et des CIV (6,3%)	Valvule de Vieussens trop courte → foramen oval pas recouvert totalement	<b>COMMUNICATION INTER-AURICULAIRE</b> OD/OG	CIA dite de type ostium secundum
Anomalies de la jonction atrio-ventriculaire et des valves (7,4%)	Mauvais alignements des septums => <b>anomalie du cloisonnement atrio-ventriculaire</b>	formation d'un <b>CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE</b> => <b>une seule valve AV</b> comm° OD/OG(=CIA) + VD/VG (=CIV)	-s'observe sur une coupe 4 cavités -cardiopathie fréquente dans la <b>trisomie 21</b> -peut être à l'origine d'une mort fœtale tardive
Anomalies complexes des connexions atrio-ventriculaires (0,45%)	<b>HYOPLASIE MAJEUR D'UN V</b> (ex/ VG) : -atrésie de la valve mitrale et aortique -hypoplasie du tronc aortique	→ Fonctionnement <b>univentriculaire</b> → 1 orifice atrio-ventriculaire fonctionnel	<b>NON réparable</b> → cadre IMG  hypoVG => pointe du cœur dans le VD
Communications inter-ventriculaires (52%)	anomalie du cloisonnement IV => <b>CIV</b>  <i>microdéletion du locus 22q11 (K22) =&gt; TBX1</i>	-CIV <b>d'admission</b> / - CIV <b>musculaire</b> -CIV (péri-) <b>membraneuse</b> -CIV <b>infundibulaire</b> (dans septum conal)	- 4 types et ≠ tailles de CIV possibles - classées selon la zone de la CIV vis à vis du septum membraneux
Anomalies des voies d'éjection des ventricules ou anomalies de la septation conotruncale (19,6%)	<b>torsion non hélicoïdale</b> du septum => <b>TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX</b>	aorte et tronc pulmonaire // et non connectés au bon ventricule	- <b>isolée</b> : réparable => pas d'examen génétique - <b>associée</b> malformation => caryotype
	<b>Non développement</b> du septum cono-troncal	→ <b>TRONC ARTÉRIELS COMMUN</b> (Ao+T pulm)	tronc artériel commun = à cheval sur les 2 V
	<b>Malalignement</b> des septums conals et ventriculaires ex/Tétralogie de Fallot	<b>TÉTALOGIE DE FALLOT</b> : = <b>dextroposition</b> Ao + <b>sténose</b> tronc pulmonaire + <b>CIV</b> infundibulaire + <b>hypertrophie</b> VG	Tétralogie de Fallot (dont CIV) => recherche microdéletion 22q11 => TBX1
Anomalies des troncs artériels (5,9%) = <u>neurocristopathies</u>	<b>Absence de coupure</b> et de <b>régression</b> de l'arc aortique droit	=> <b>DOUBLE ARC AORTIQUE</b> et absence de tronc brachiocéphalique droit	les 2 aortes entourent la trachée et l'œsophage
	<b>Coupure au mauvais endroit</b>	=> artère subcl.D dite <b>RÉTRO-OESOPHAGIENNE</b>	
Anomalie coronaires (0,3%)	Mise en cause du cofacteur <b>GATA4</b>	Atteinte de la <b>vasculogénèse</b> des a. coronaires	très rare