Canaux atrioventriculaires

Fanny BAJOLLE

CMR M3C

Necker Enfants Malades

Généralités

- 4% des cardiopathies soit 250 nouveaux cas par an en France
- Trisomie 21 associée +++
- Si T21 + cardiopathie : environ 50% de CAV
- Orientation diagnostique à l'ECG : axe au plafond (AVR)
- Importance de l'échocoeur : un seul anneau!!!
- Evaluation du retentissement du shunt G-D
- Chirurgie avant 6 mois, à partir de 5 kg idéalement

Physiopathologie des CIV

Les shunts à l'étage ventriculaire regardent les résistances pulmonaires et systémiques en systole

Le sens du shunt est fonction des résistances vasculaires pulmonaires

Les shunts ventriculaires dilatent les cavités gauches

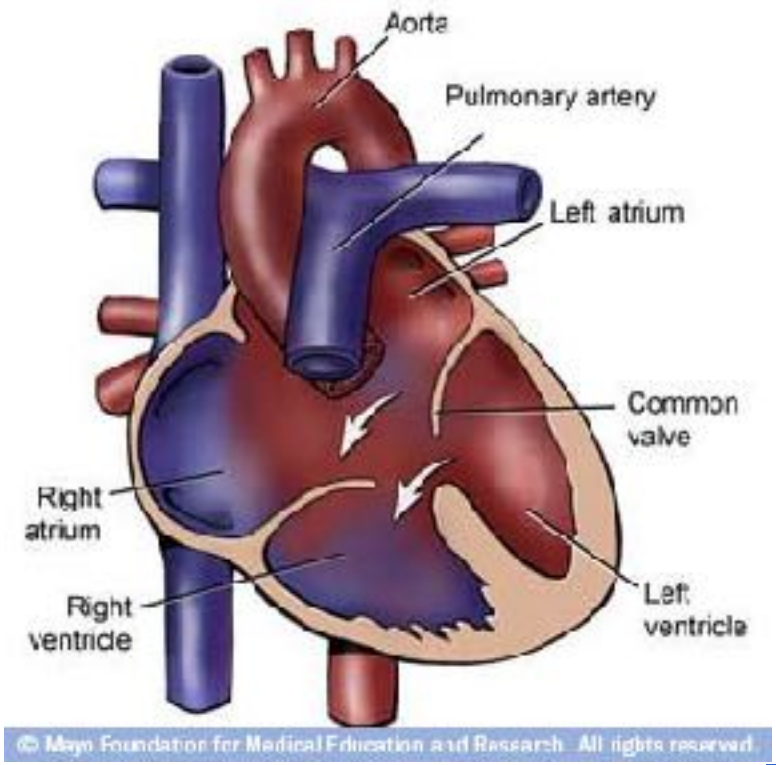
Physiopathologie des CIA

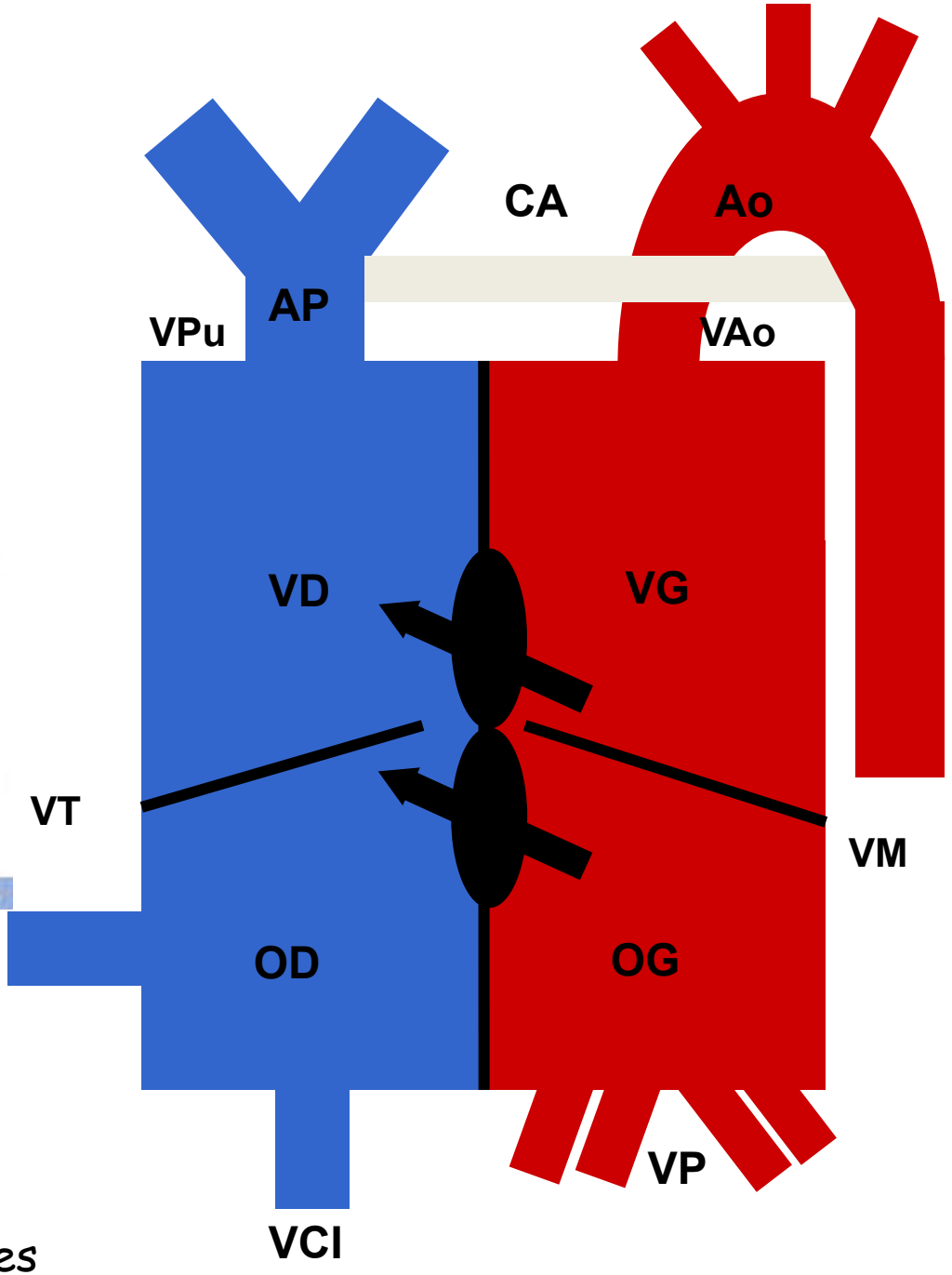
Les shunts à l'étage auriculaire regardent les compliances des ventricules en diastole

Le sens du shunt est fonction des compliances ventriculaires

Les shunts auriculaires dilatent les cavités droites

CAV





Les CAV dilatent les cavités gauches et droites

- $\frac{Qp}{Qs} = \frac{\text{sat Ao- sat VC}}{\text{sat VP – sat AP}}$

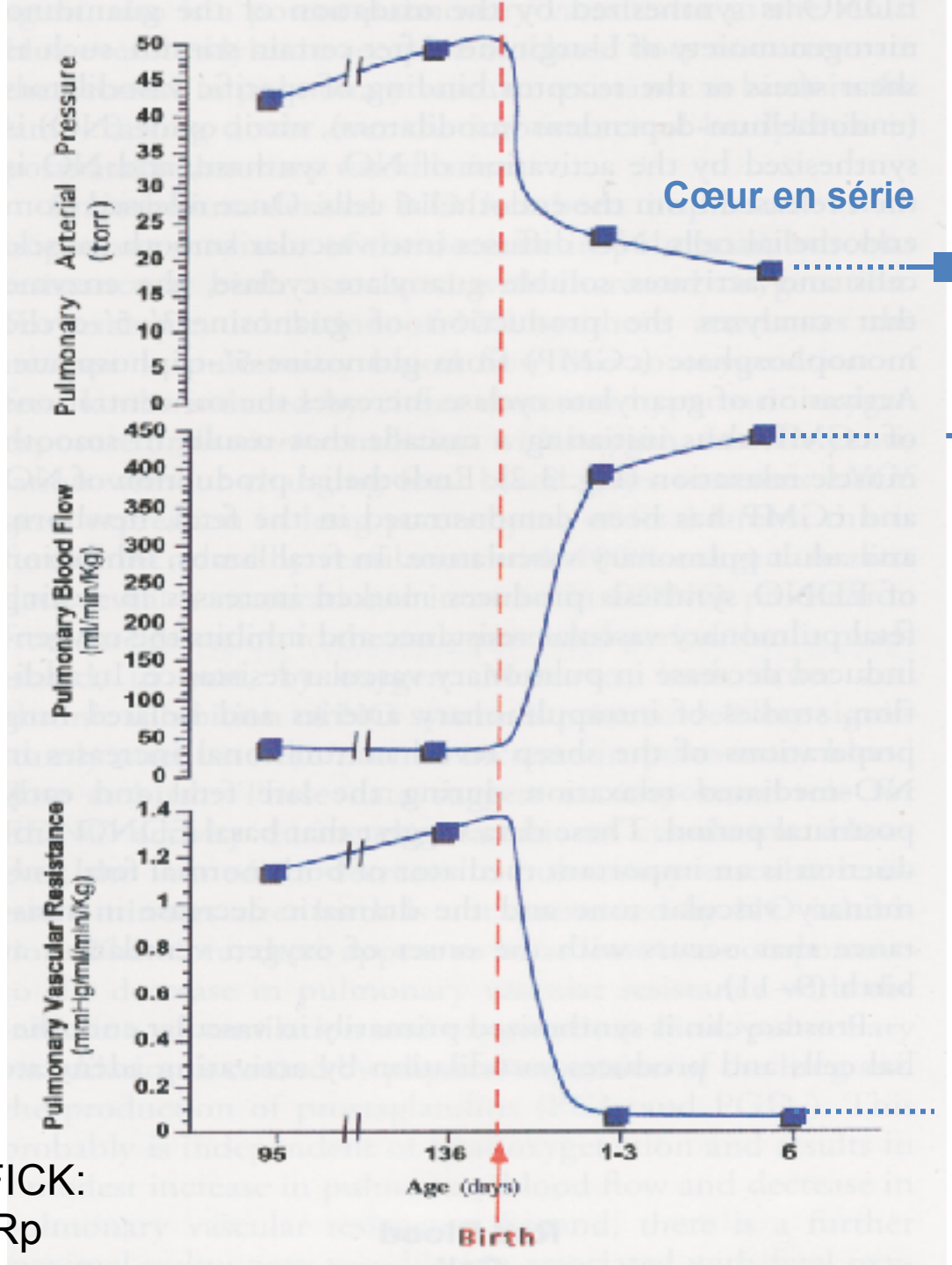
- $\Delta P = Q \times R$

- $\frac{RVp}{RVs} = \frac{\Delta Pp \times QS}{\Delta Ps \times Qp} = \frac{\Delta Pp}{\Delta Ps} \times \frac{1}{QP/QS}$

⇒ Shunt G-D ?

⇒ Cardiopathie à sang mélangé?

⇒ Shunt D-G



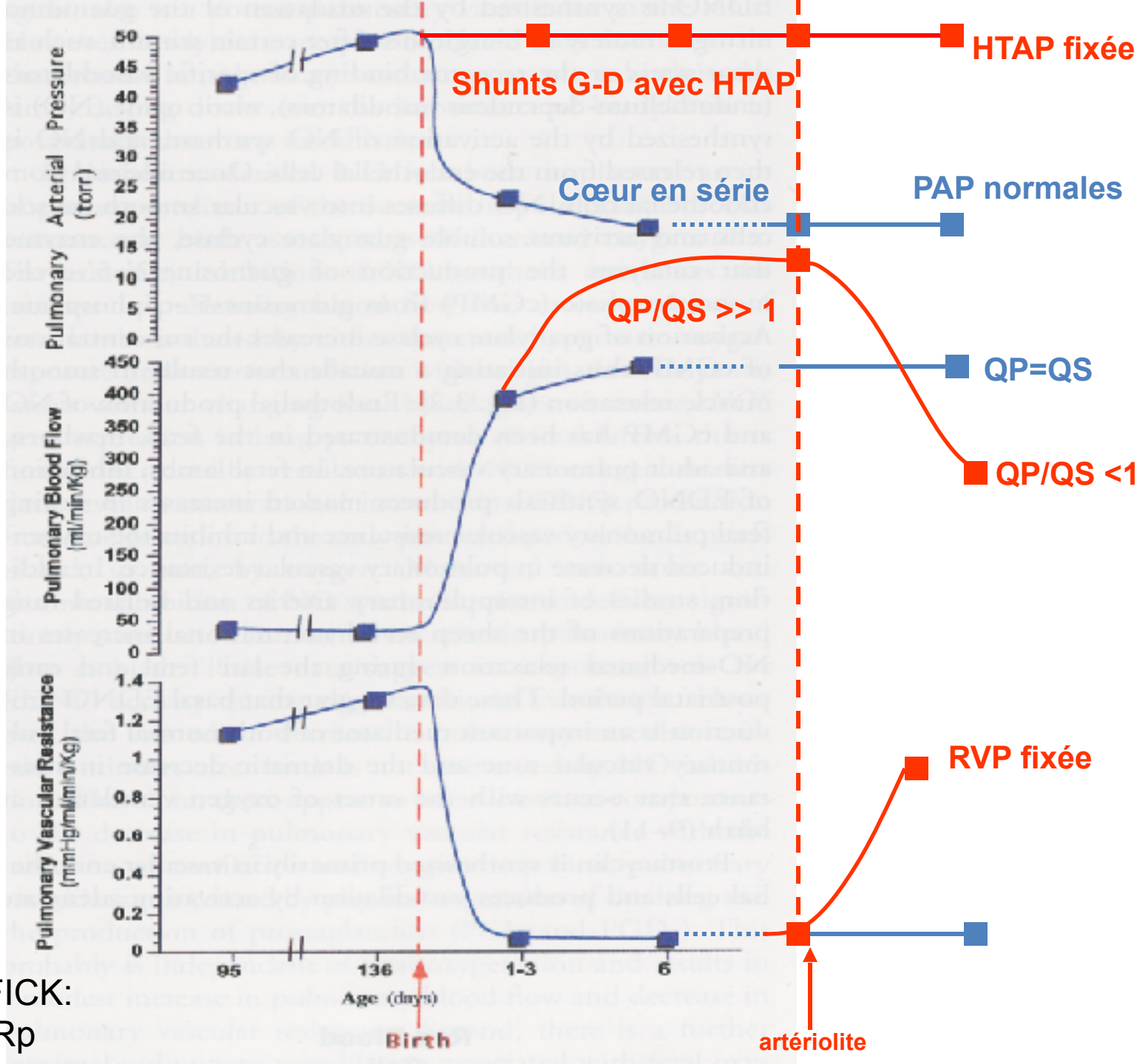
Cœur en série

PAP normales

QP=QS

RVP Normales

Principe de FICK:
Qp= PAP/Rp



Principe de FICK:
Qp= PAP/Rp

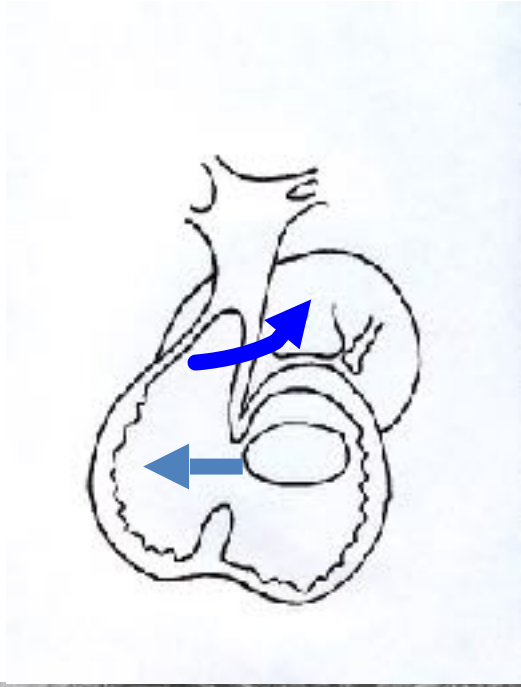
Exercices

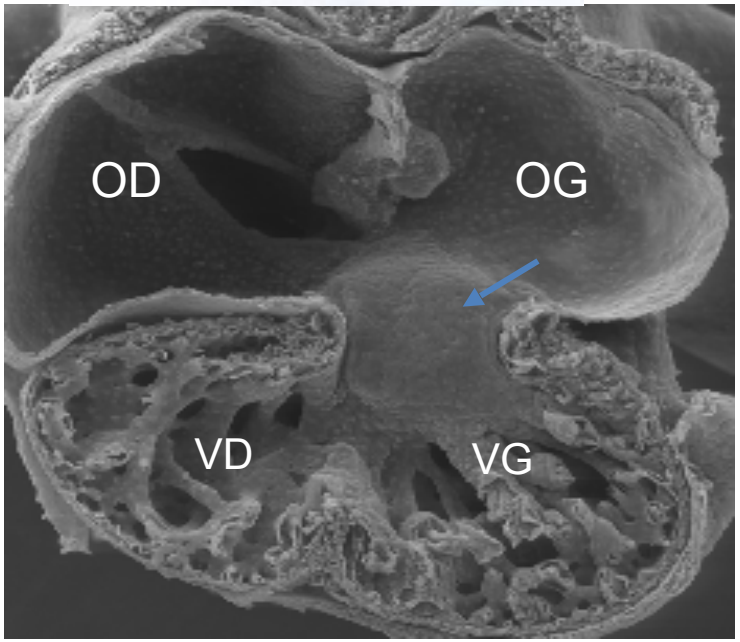
Quelle est la valeur du rapport débit pulmonaire/débit systémique (Qp/Qs) (considérez que la fonction d'hématose est normale et que le débit systémique est normal)

- CAV complet- SaO2 pulmonaire 90%
- CAV complet- SaO2 pulmonaire au KT = 85%
- CAV complet- SaO2 pulmonaire au KT = 70%

Canal atrioventriculaire : définition

- Anatomique : zone de jonction entre oreillettes et ventricules, composée de :
  - Valves atrioventriculaires
  - Partie basse du septum interauriculaire
  - Partie postéroinférieure du septum interventriculaire : Septum d'admission
- Pathologique : cardiopathie congénitale
  - Jonction auriculoventriculaire commune (un seul anneau)
  - CIA type ostium primum
  - CIV d'admission
- **Embryologique** : l'ensemble de cette jonction s'organise autour du mésenchyme des bourgeons endocardiques du canal



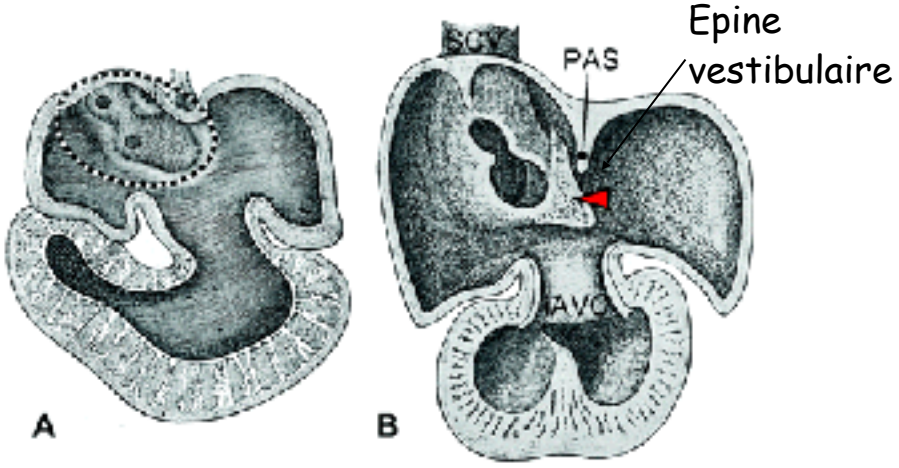


Le canal atrioventriculaire embryologique

- Early looping stage : Zone reliant l'oreillette commune au ventricule gauche en développement
- Bordée par les bourgeons endocardiques du canal atrioventriculaire

Formation des valves AV : septation du canal atrioventriculaire

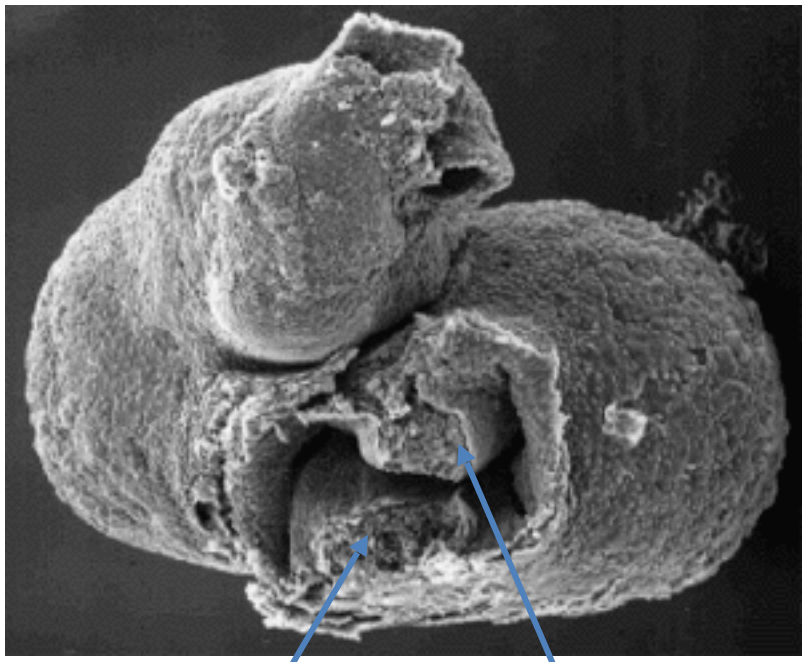
- Contemporaine de la septation auriculaire et ventriculaire
- Septation auriculaire : septum primum et épine (crête) vestibulaire
- Valve AV commune (CAV) = déficience de l'épine vestibulaire



28 jours 38 jours

CAV : un seul anneau valvulaire

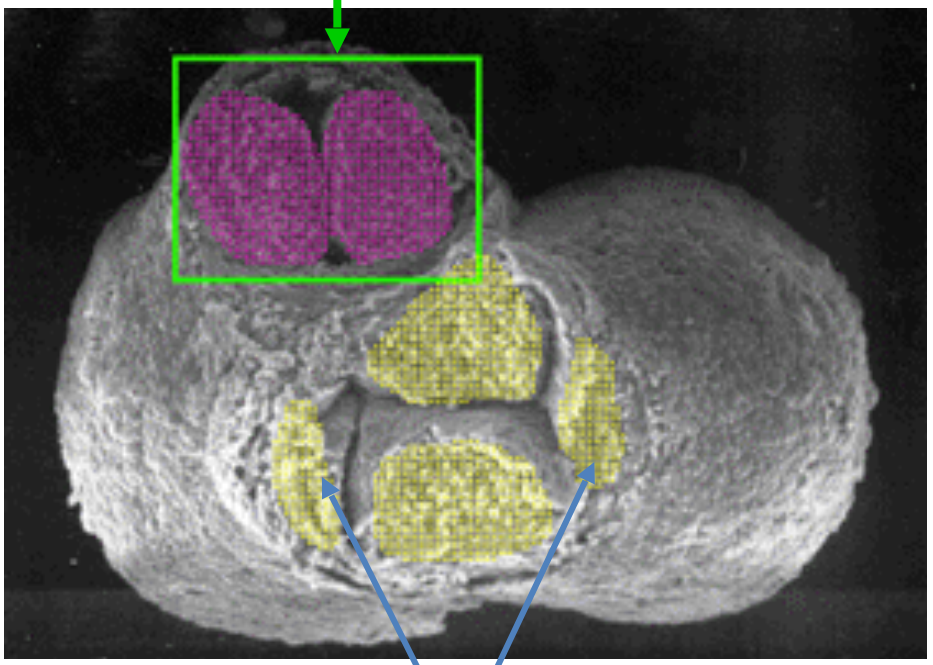
Bourgeons endocardiques: VAV



Bourgeon inférieur

Bourgeon supérieur

Bourgeons du conus

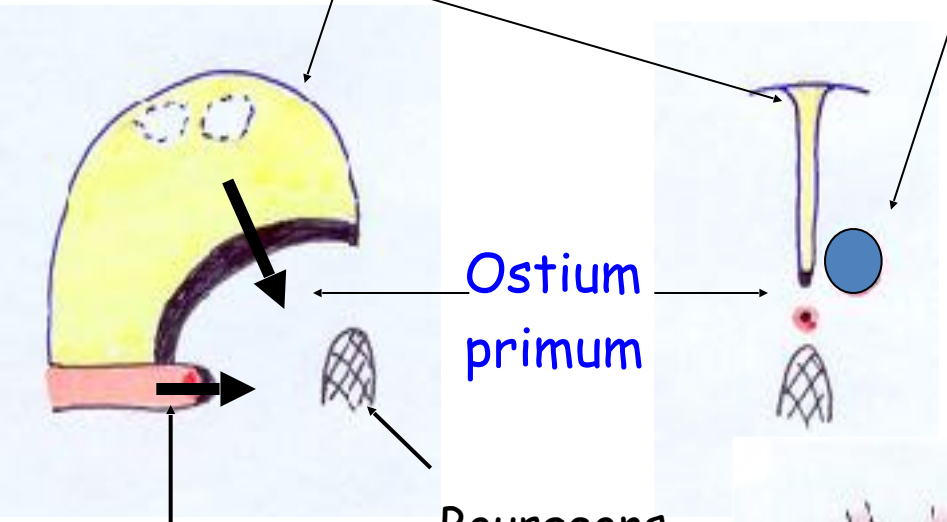


Bourgeons latéraux

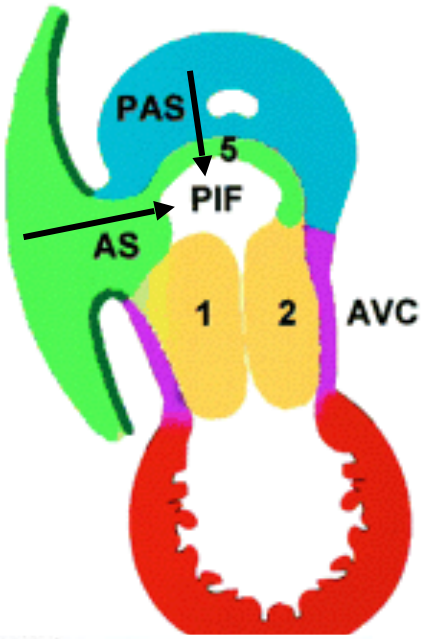
Septation auriculaire

Septum primum

VP

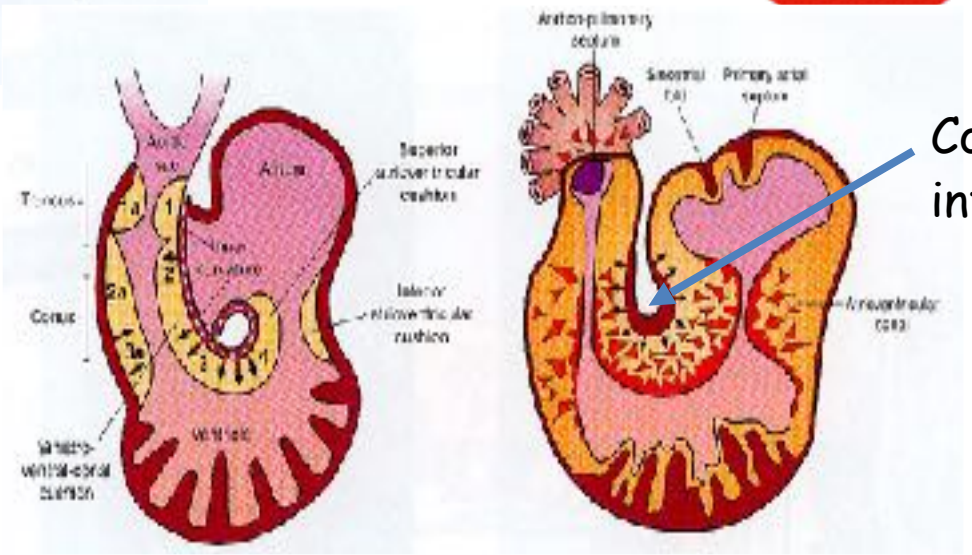


Ostium primum



Epine vestibulaire

Bourgeons endocardiques



Courbure interne

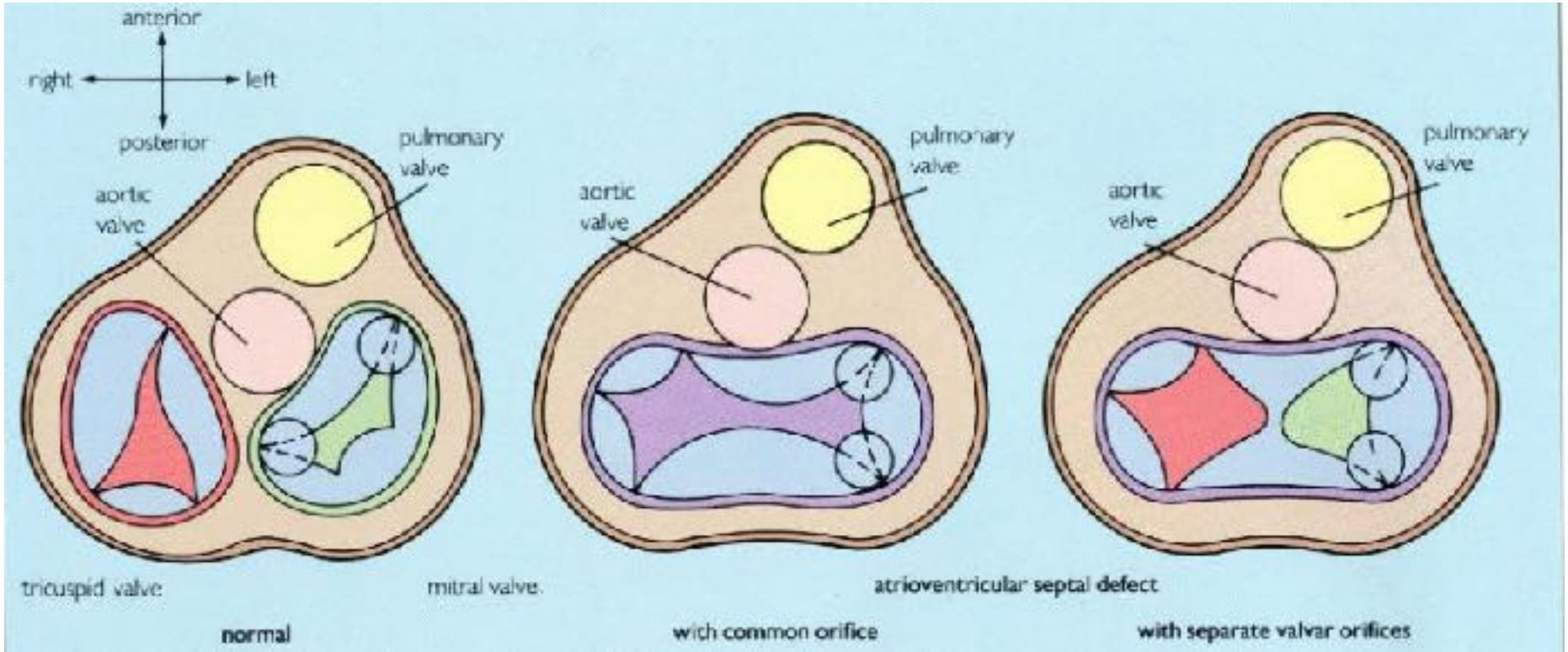
Muscularisation

Embryologie CAV résumé

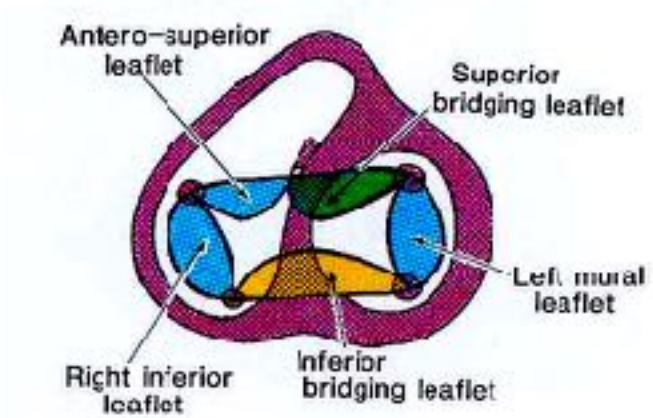
- Septation atrioventriculaire = processus particulièrement complexe
- nécessite plusieurs étapes… de la loop au wedging !
  - Établissement de la continuité OD-VD
  - Alignement des septa IA et IV (Convergence)
  - septation atriale et de la partie postérieure du SIV
  - Wedging de la valve aortique entre mitrale et tricuspide
- Très souvent perturbé: le CAV fait partie de nombreux syndromes
  - T21 (Down syndrome)
  - CHARGE
  - Ellis-Van Creveld, etc…..

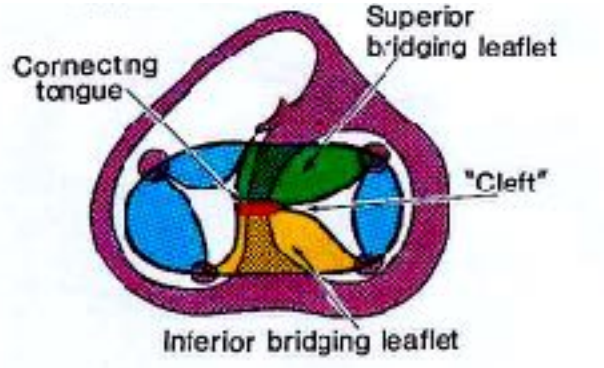
CAV : formes anatomiques

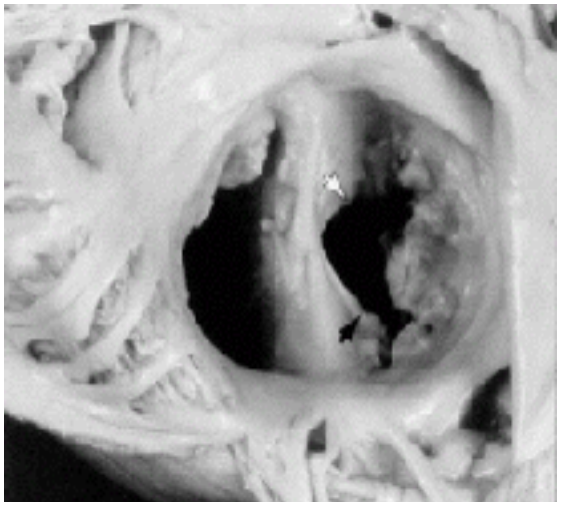
- CAV complet : un orifice commun (CIV)
- CAV partiel : deux orifices (CIV fermée)
- CAV intermédiaire : CIV restrictive(s)



CAV : un seul anneau valvulaire





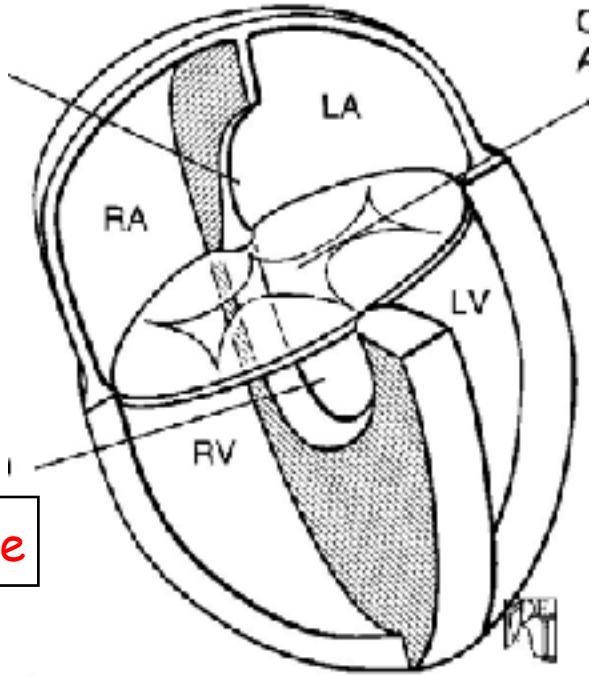


1 seul orifice
CAV complet

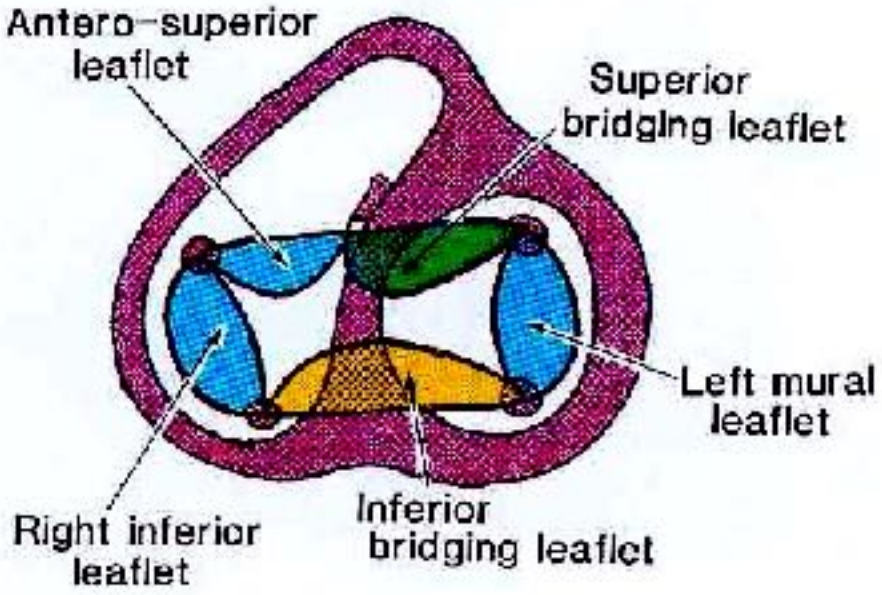
2 orifices
CAV partiel

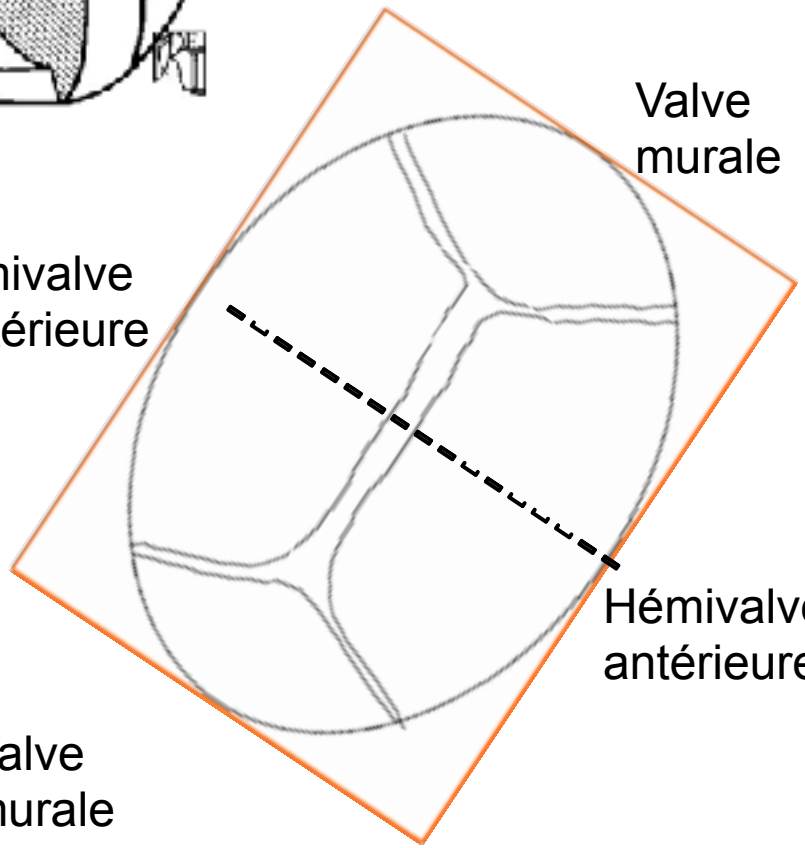
CAV complet

1 seul orifice



CAV : un seul anneau valvulaire





CAV : CIA type ostium primum

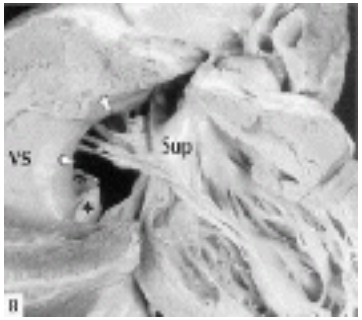
Foramen ovale

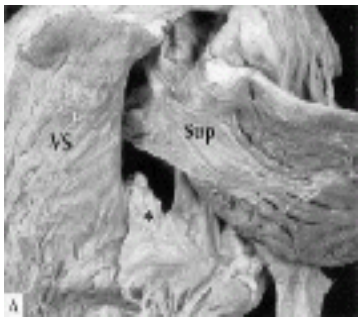
Septum primum

CIA type ostium secundum

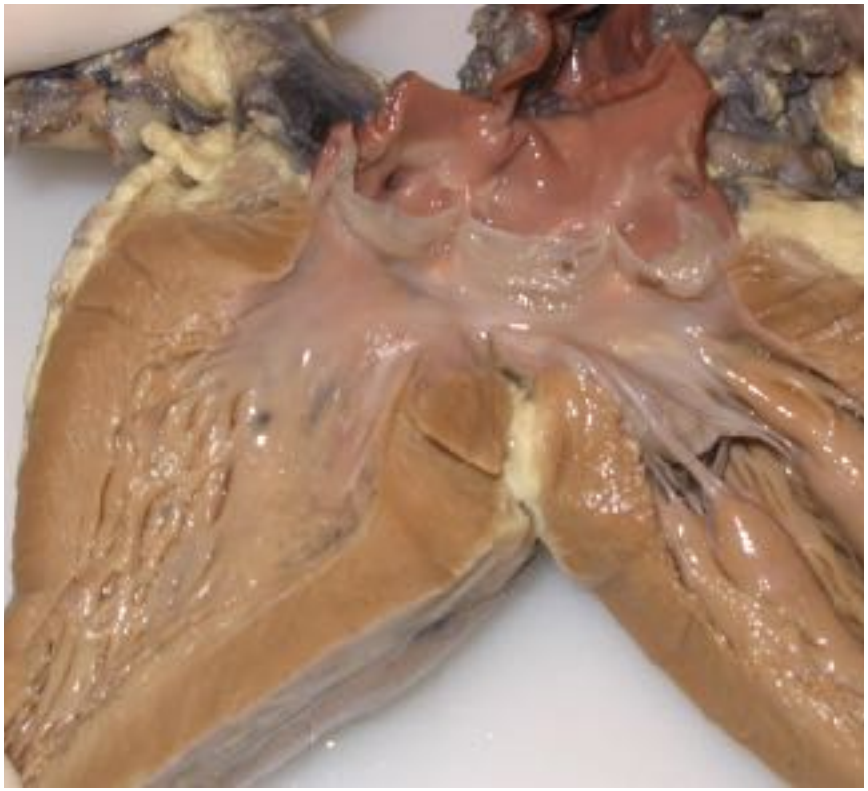
CIA type ostium primum

Oreillette droite





CIV d'admission



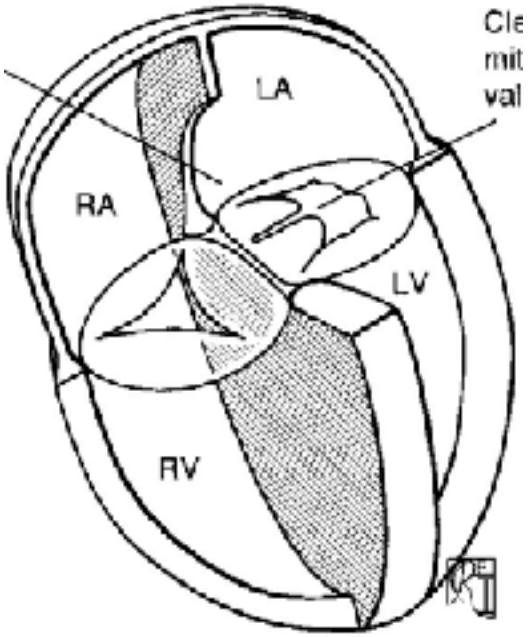
Ventricule gauche normal

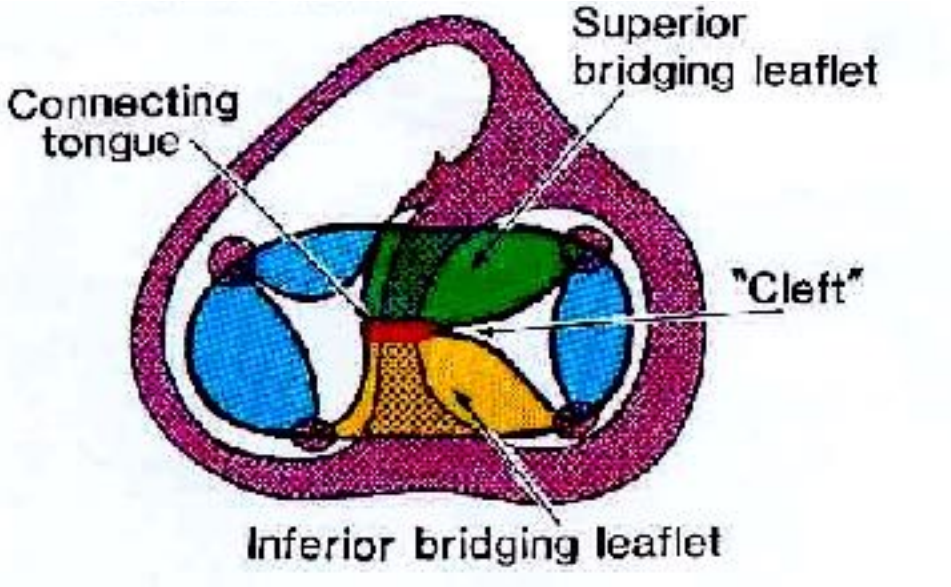
CAV : aspect « scooped-out » du septum inteventriculaire

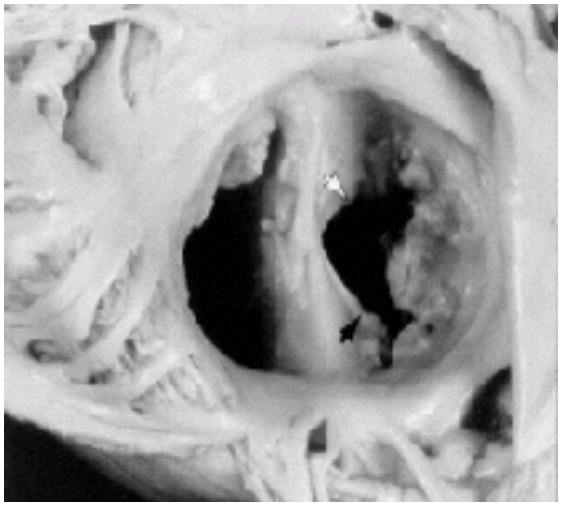
CAV partiel

2 orifices

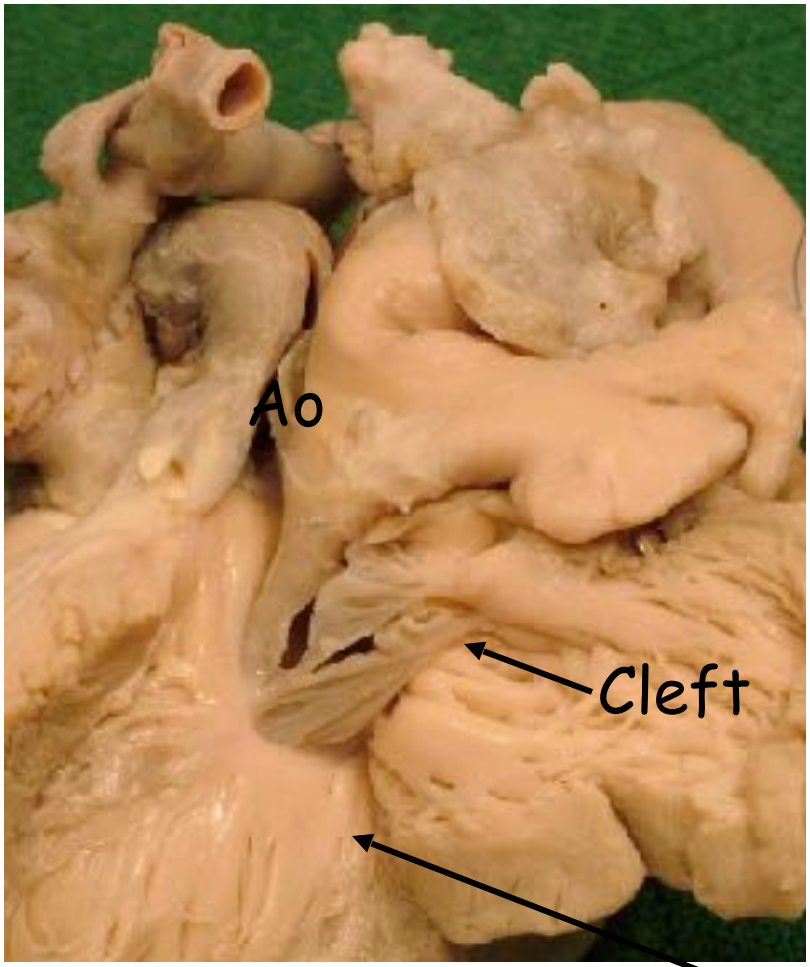
CAV : un seul anneau valvulaire



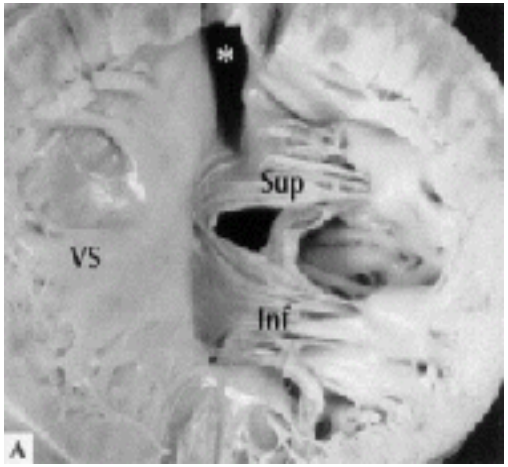


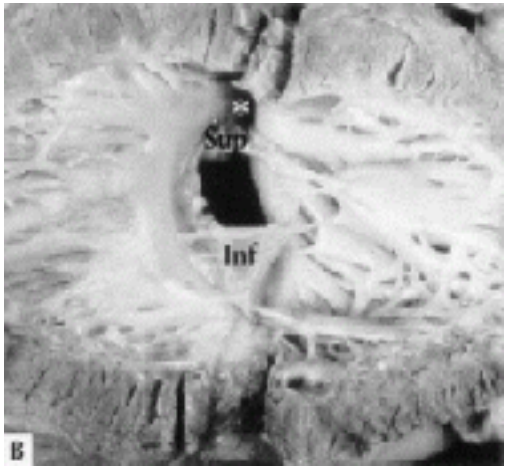


CAV : la CIV existe toujours



CAV partiel

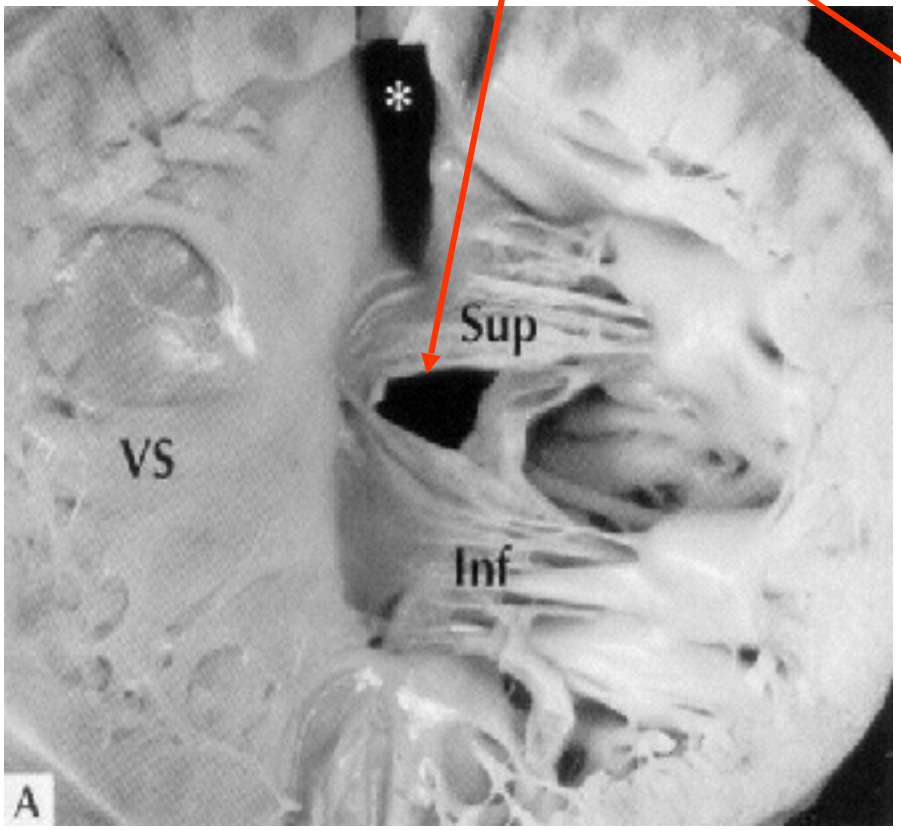


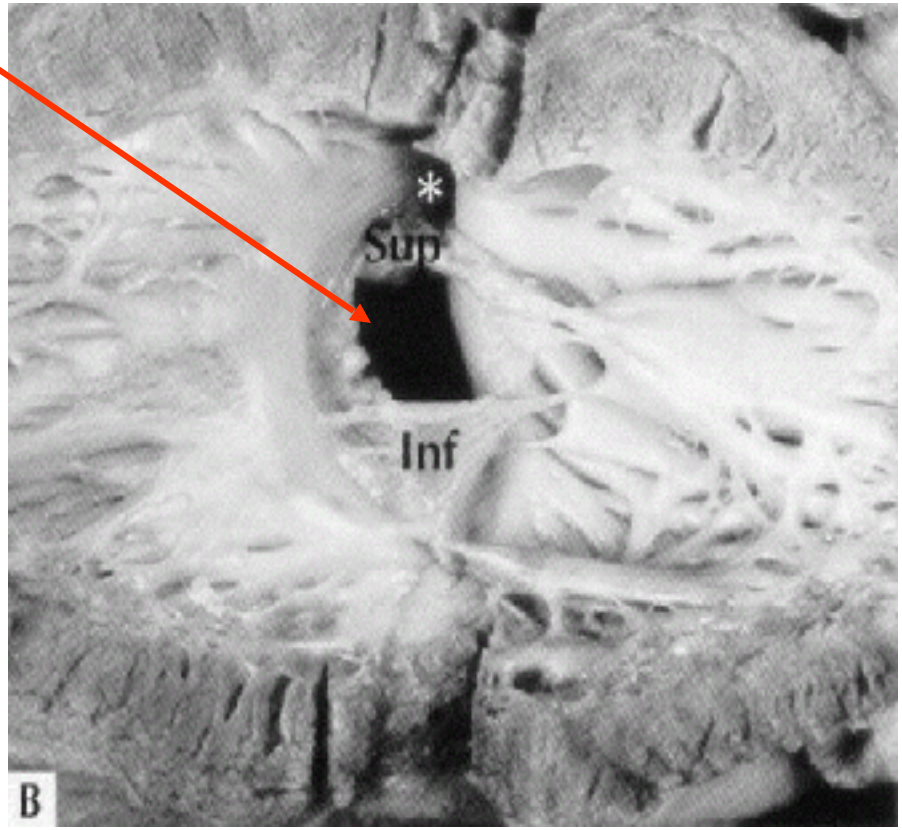


Septum
côté VG

CAV partiel

Cleft = fente mitrale

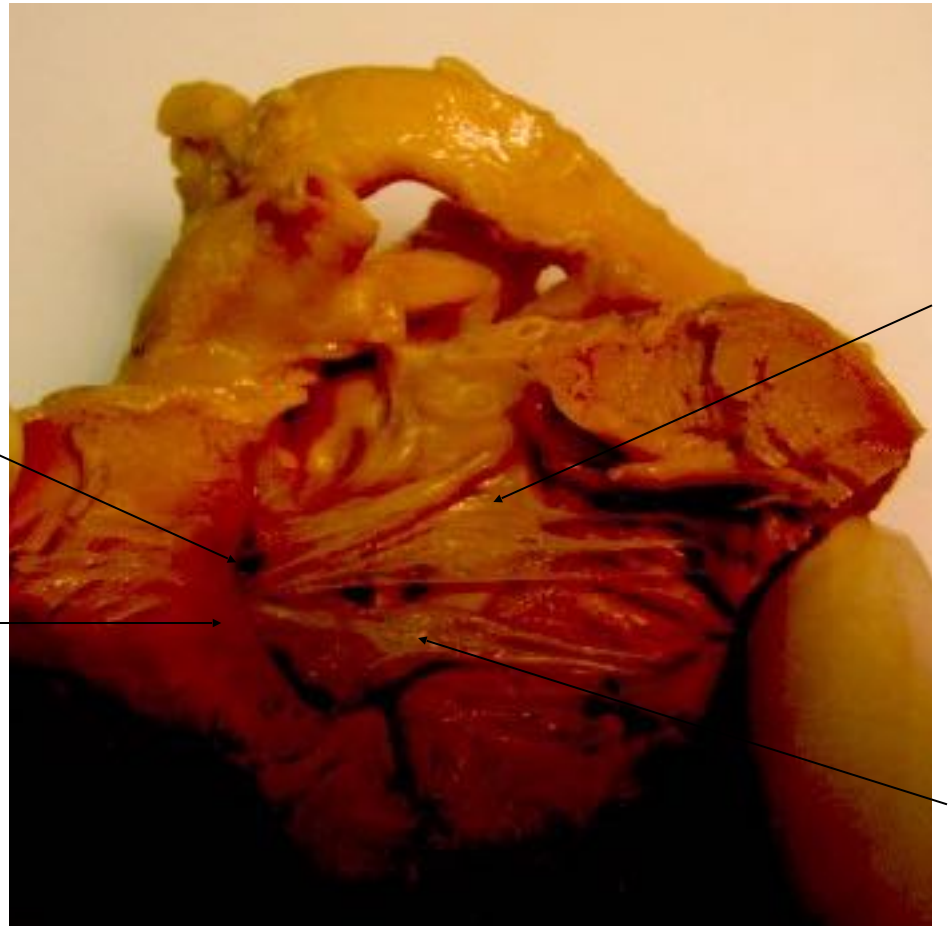




Valve « mitrale » vue du ventricule gauche

CAV intermédiaire

CAV : un seul anneau valvulaire



CIV
restrictive

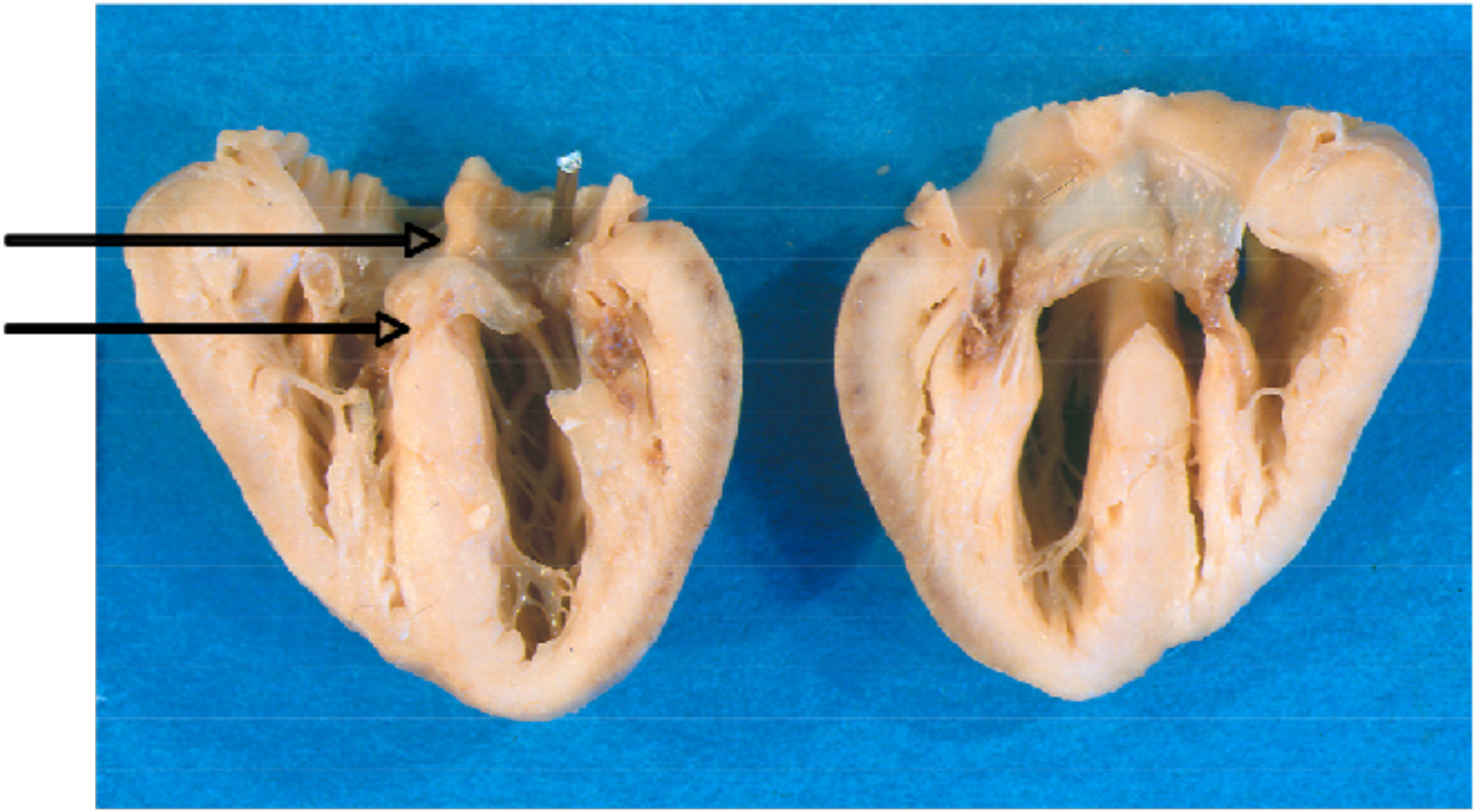
Aspect
« scooped-out »
du septum IV

Hémivalve
antérosupérieure

Hémivalve
postéroinférieure

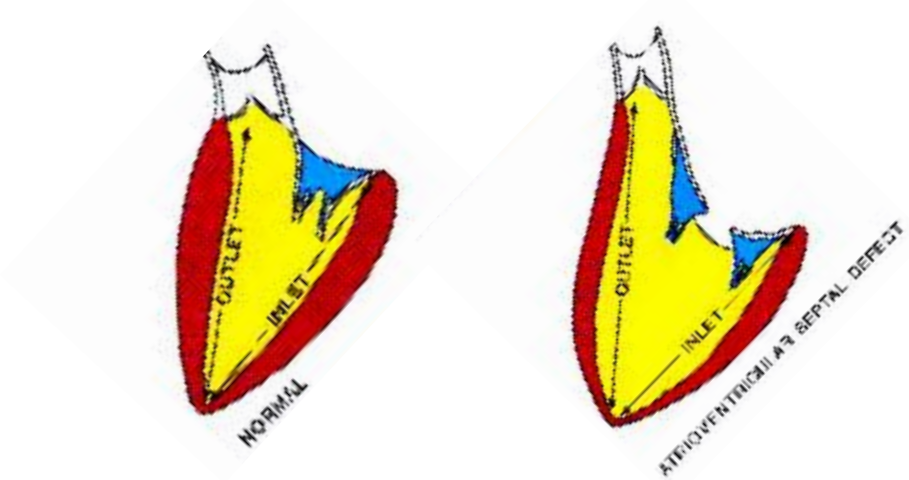
Ventricule gauche

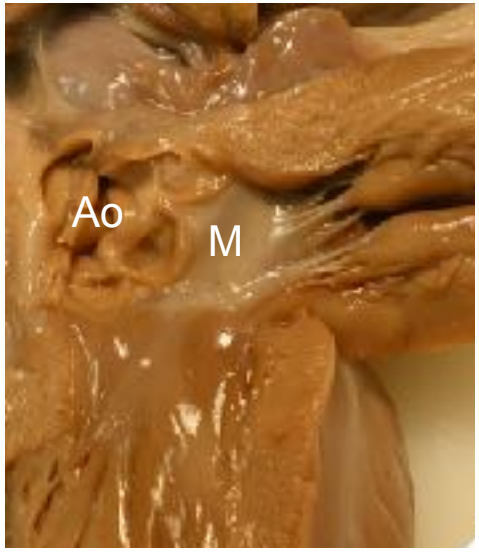
Attaches des hémivalves sur la crête septale



Conséquences anatomiques

CAV : l'aorte est « unwedged », au-dessus de la valve commune





- CAV : défaut de formation du septum d'admission
- Voie d'éjection plus longue et plus étroite
- Mais continuité mitro-aortique

Comment analyser un CAV?

- Défaut septal anatomique/shunt ventriculaire
- Analyse du composant gauche
  - orifice (3 composants, répartition droite/ gauche)
  - étoffe des feuillets
  - cordages, piliers
  - fuite
  - Attaches mitrales dans la voie sous-aortique.

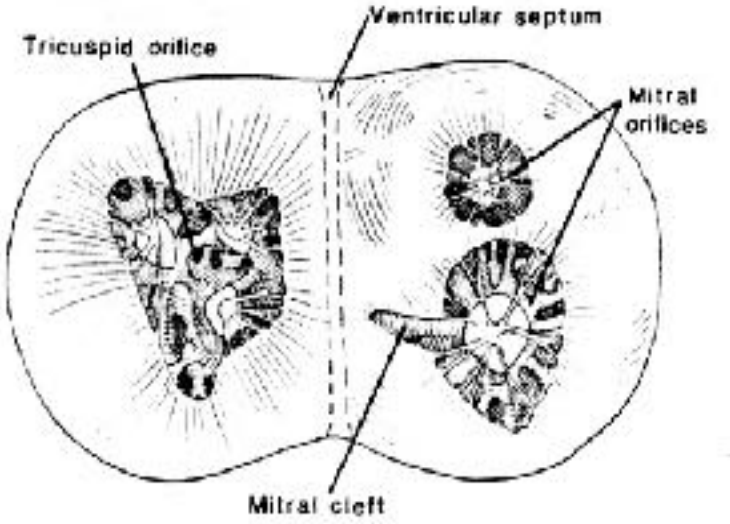
Le composant gauche
"l'orifice gauche" (coupe petit axe)

- Taille du VG…
- Déséquilibre: (répartition gauche/ droite de l'étoffe)
- Alignement orifice -ventricule
- Les trois composants valvulaires
- Appareil sous valvulaire

Le composant gauche
l'étoffe (4 cavités et longitudinale)

- Surface de coaptation
  - L'étoffe entre l'anneau et le bord libre
  - Appareil sous valvulaire
    - cordages

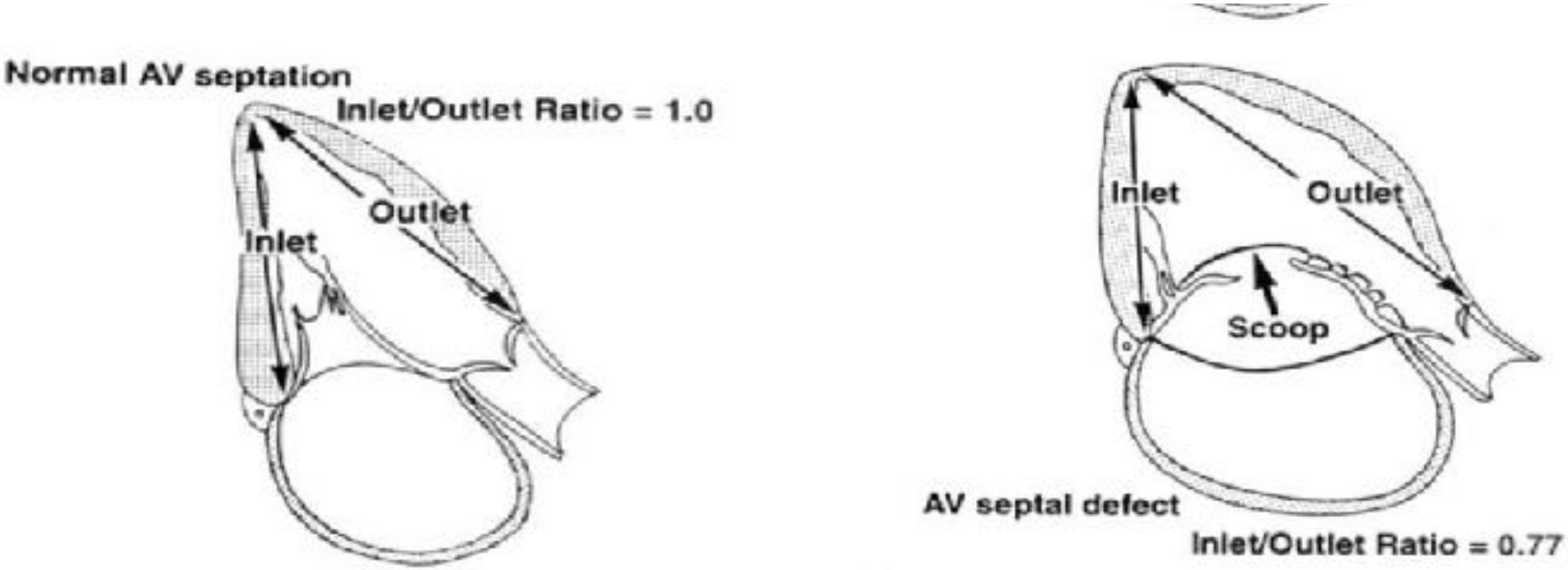
- Les doubles orifices



Le composant gauche : la fuite?

- Une valve qui fuit beaucoup est -elle une mauvaise valve?
  - oui chez le tout petit (foetus , nouveau né)
  - pas toujours chez le grand
    - certaines fuites sont évolutives (dilatation du coeur et béance de la fente) sans valeur pronostique
- Une valve étanche est -elle garante d'un bon résultat?
  - non
  - le chirurgien va tout changer

La voie sous aortique en
col de cygne



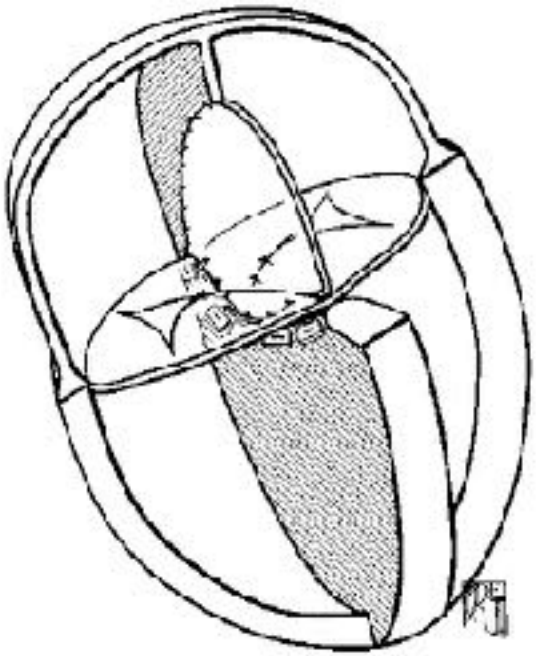
L'étroitesse de la voie sous-aortique des CAV est liée aux rapports entre l'hémivalve antérieure et le septum

Traitement avant la chirurgie

Enrichissement alimentaire (DM et huile)
NEDC en attente de chirurgie (130% de calories)
Fer très précoce pour limiter anémie à 3 mois
ou Transfusion sanguine pour obtenir 15g si besoin
Lasilix per os ssi POG élevée
Synagis®

Cure complète avant 6 mois pour le CAVc (idéalement 5-6 kg)
Cerclage…. À éviter surtout si la VAV fuit….
Mais bonne alternative en l'absence de fuite
CAV déséquilibré: risque de RVM

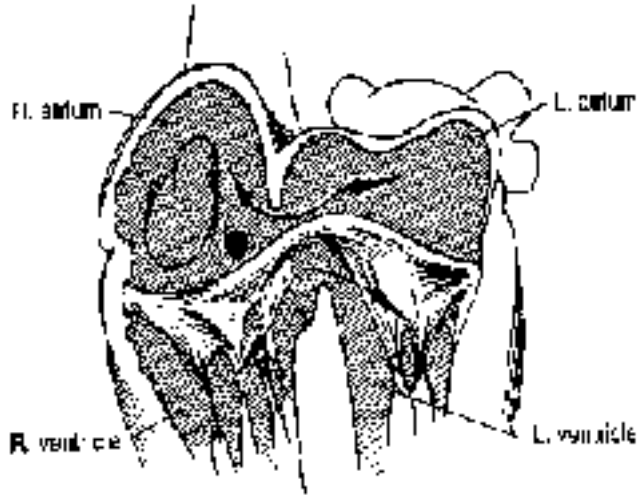
… le chirurgien va tout changer

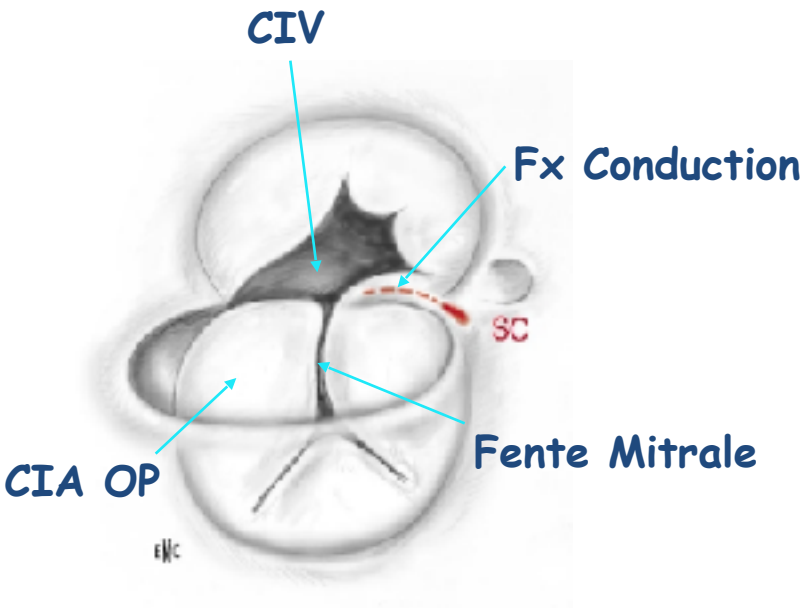


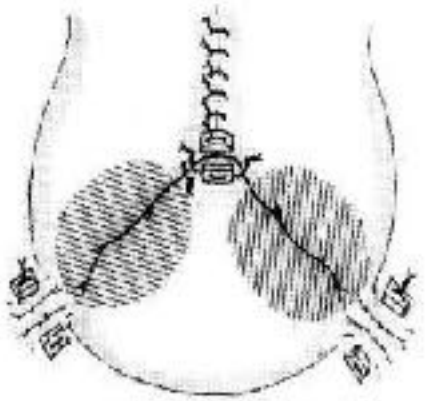
Les patchs “raidissent” la cinétique des feuillets…et peuvent empêcher la coaptation des hémivalves, même si elle était parfaite

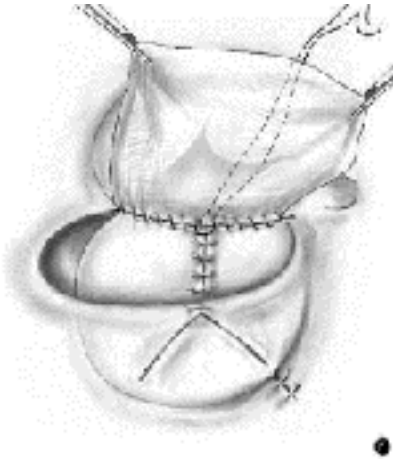
Traitement chirurgical des CAV

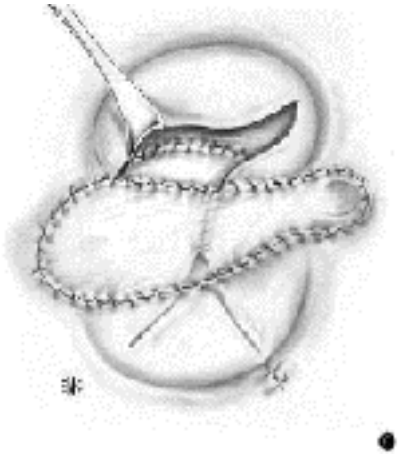
CAV complet





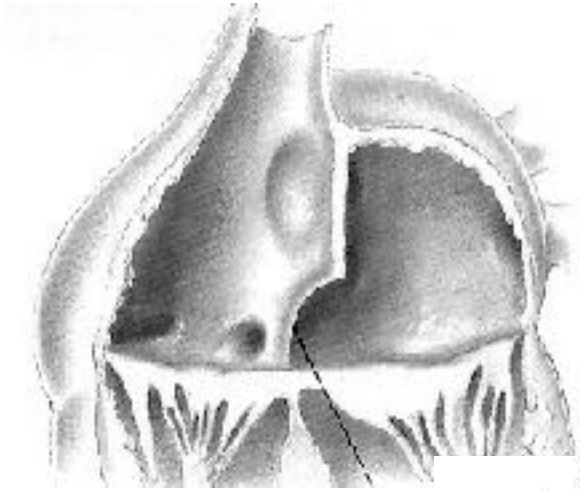


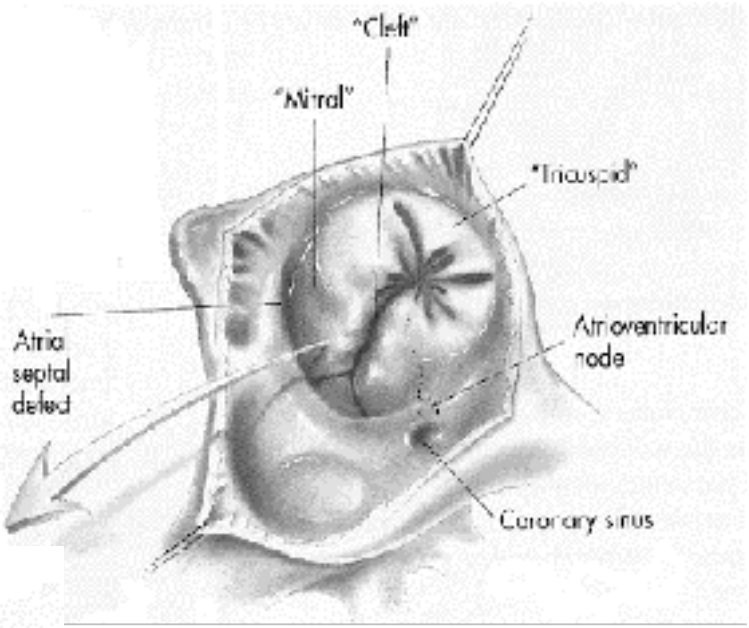


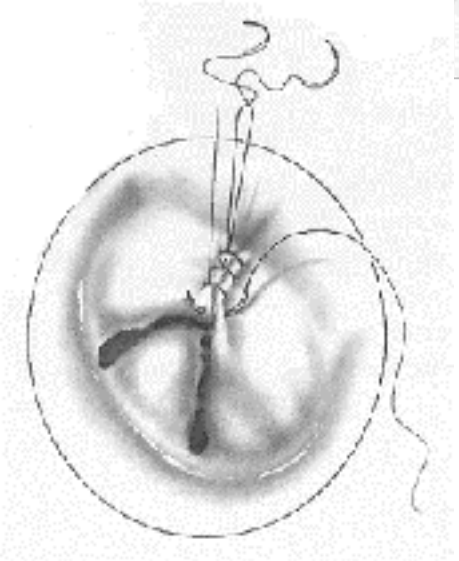


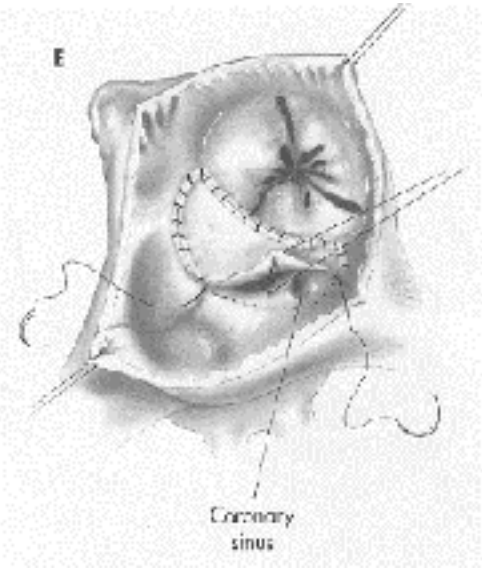
Traitement chirurgical des CAV

CAV partiel









Facteurs prédictifs de mauvais résultats

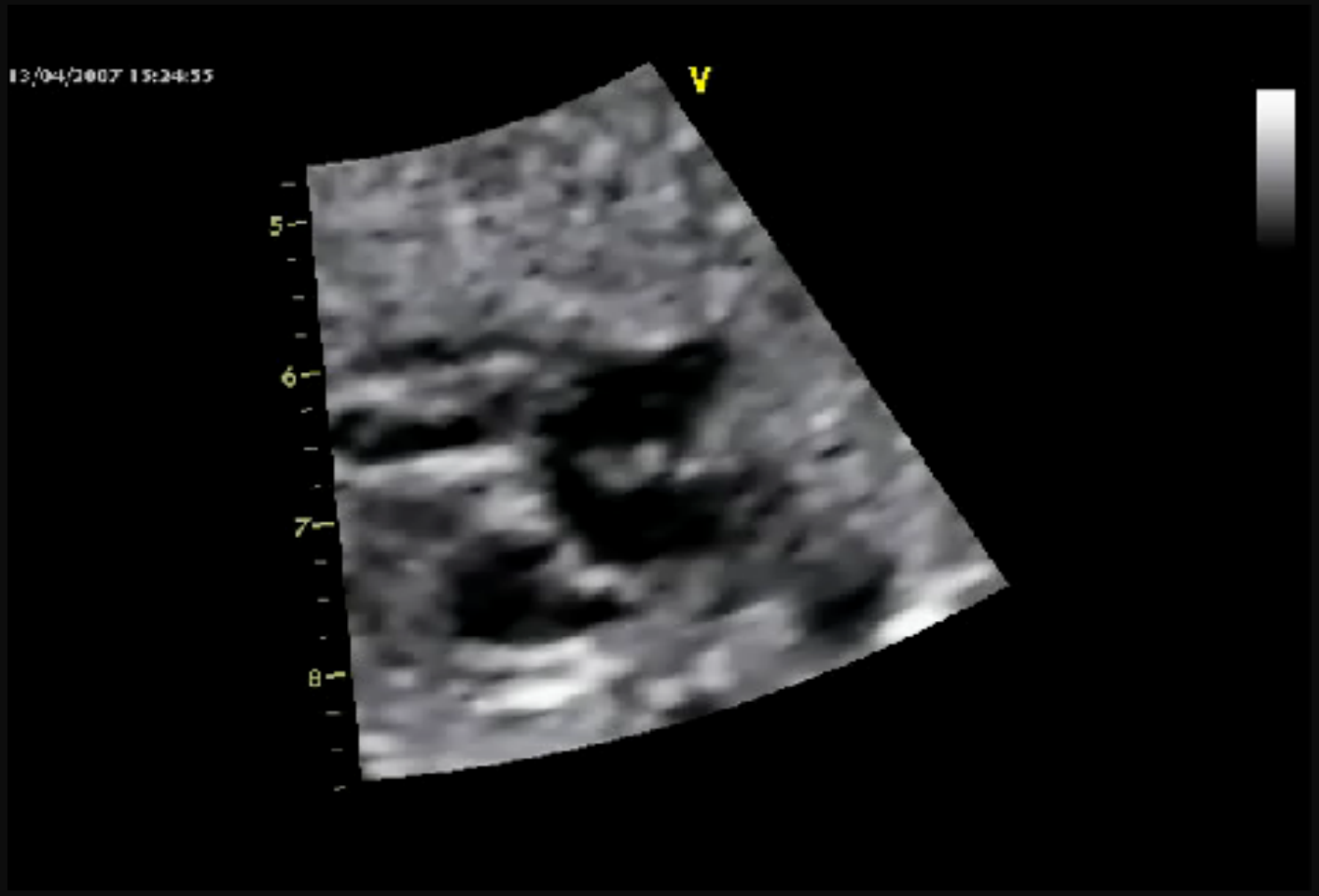
- Les formes avec coarctation
  - Hypoplasie ou malposition “mitrale”
- Ceux qui doivent être opérés tôt dans la vie… alors qu'ils n'ont pas ou peu de shunt ventriculaire
  - Ils ont probablement une "mauvaise mitrale” (peu d’étoffe)
- Les eusomiques

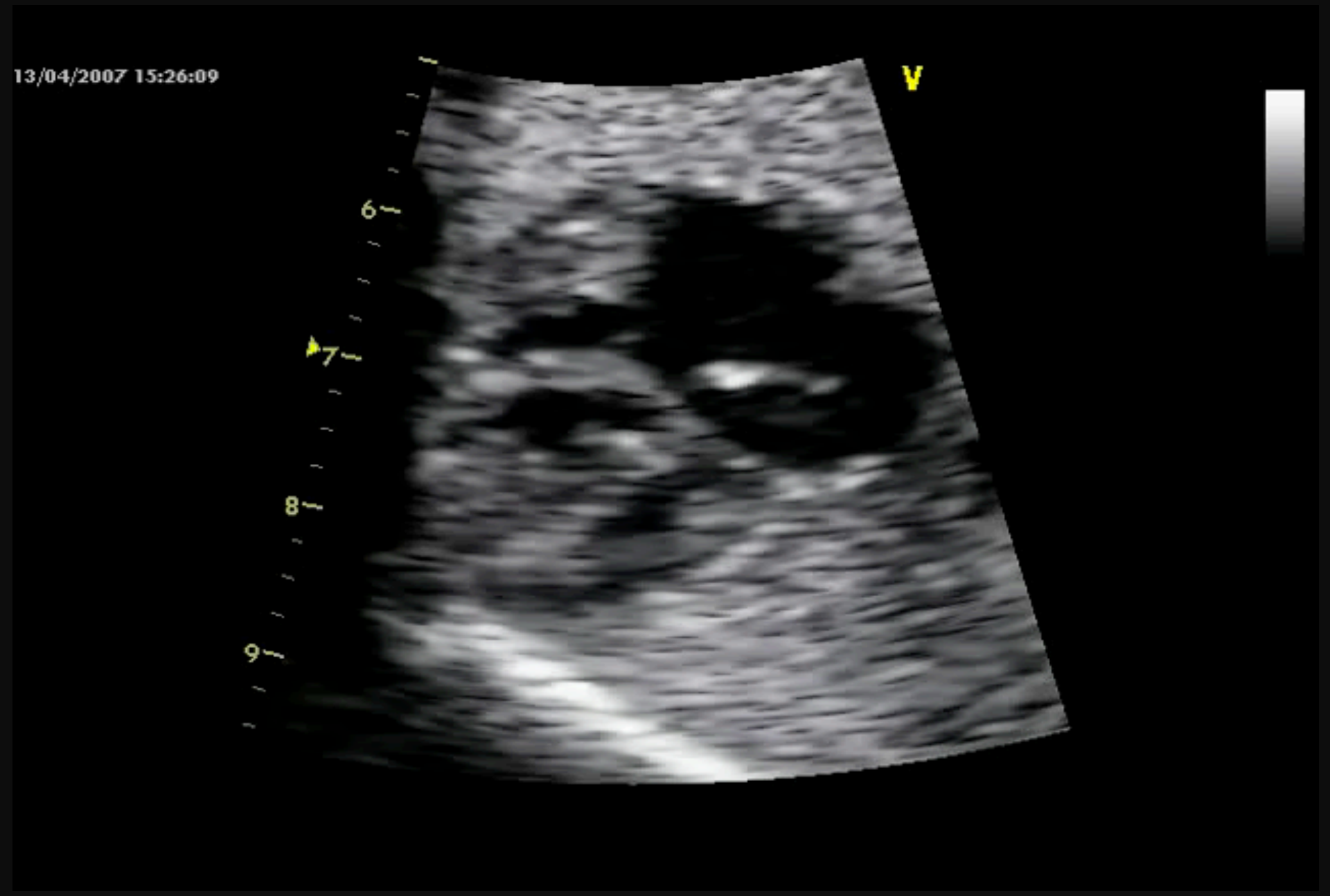
CAV et échographie

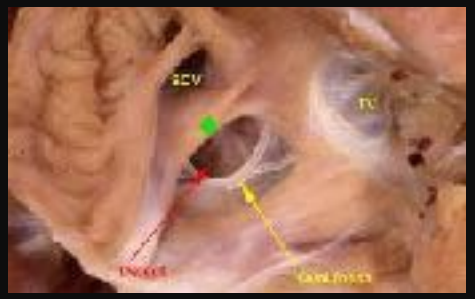
Dépistage : le coeur

Décalage mitro-tricuspidien

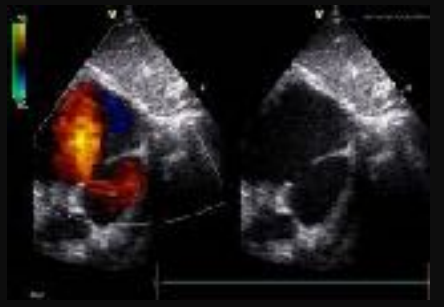
Fetus 18 WG

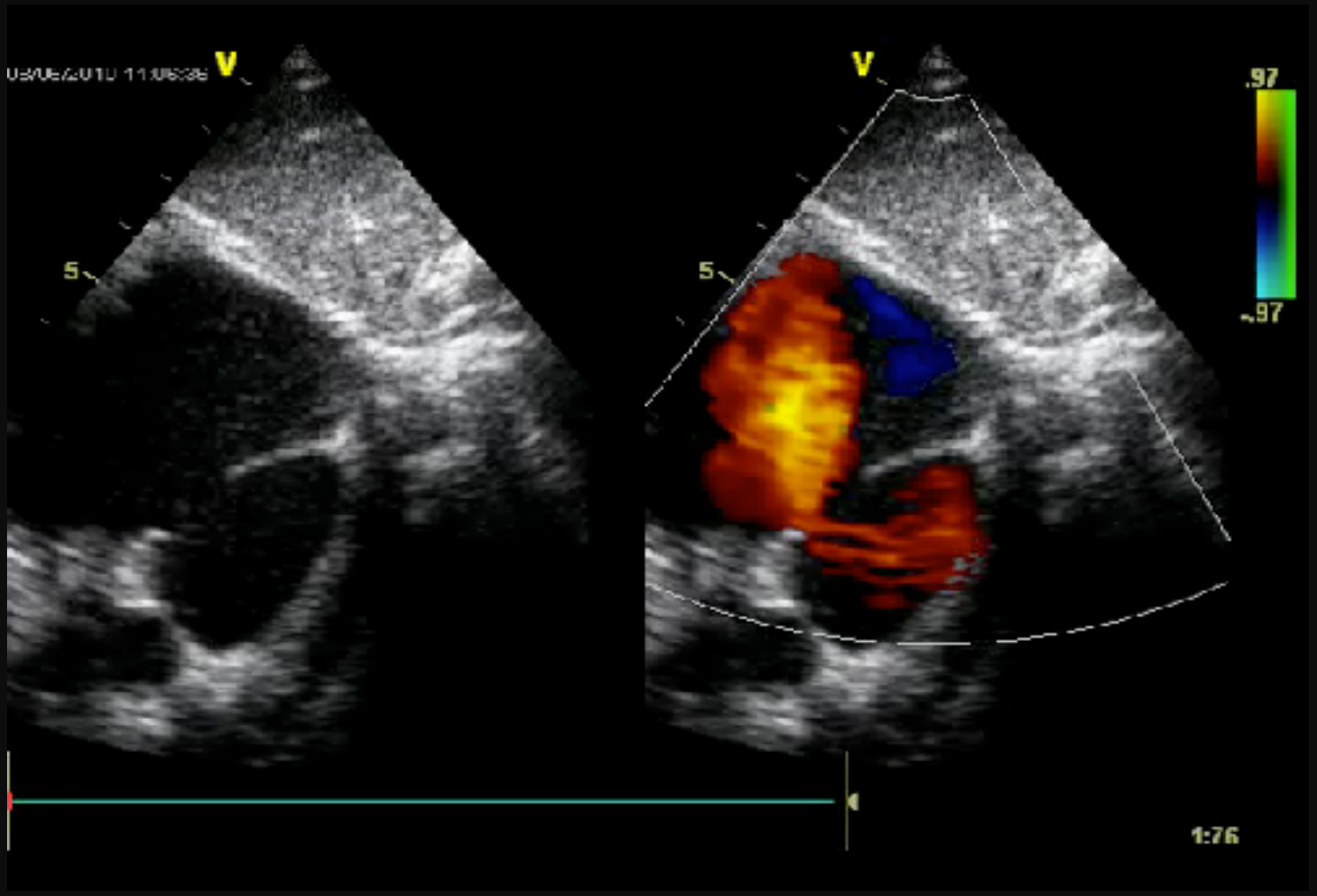



13/04/2007 15:26:09
V
6
7
8
9

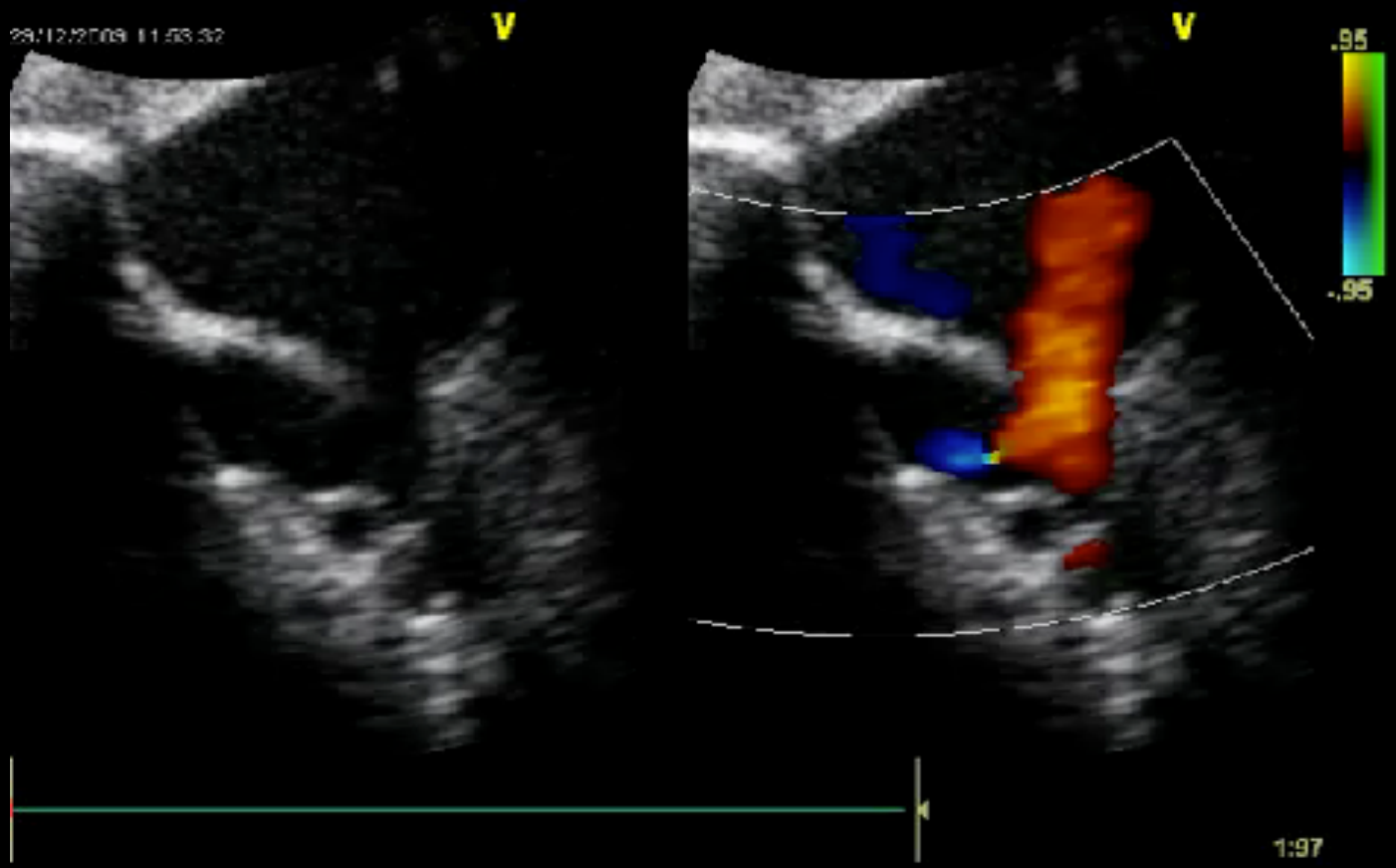


Ostium secundum

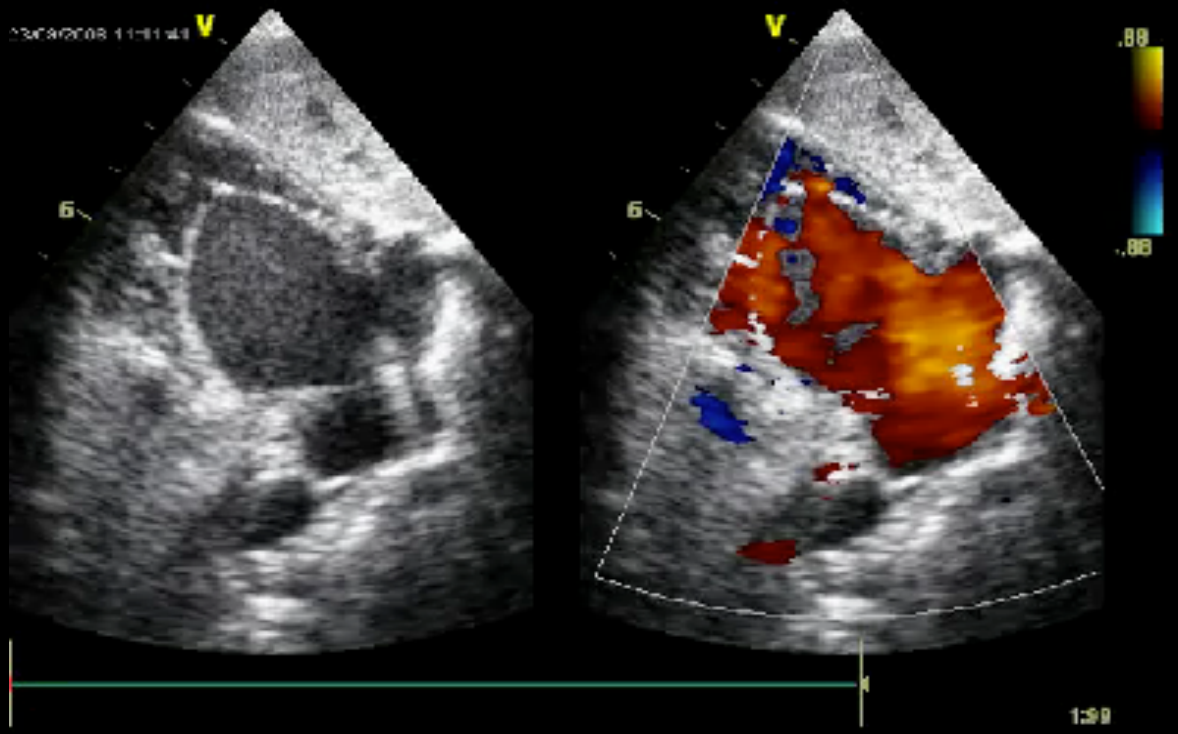




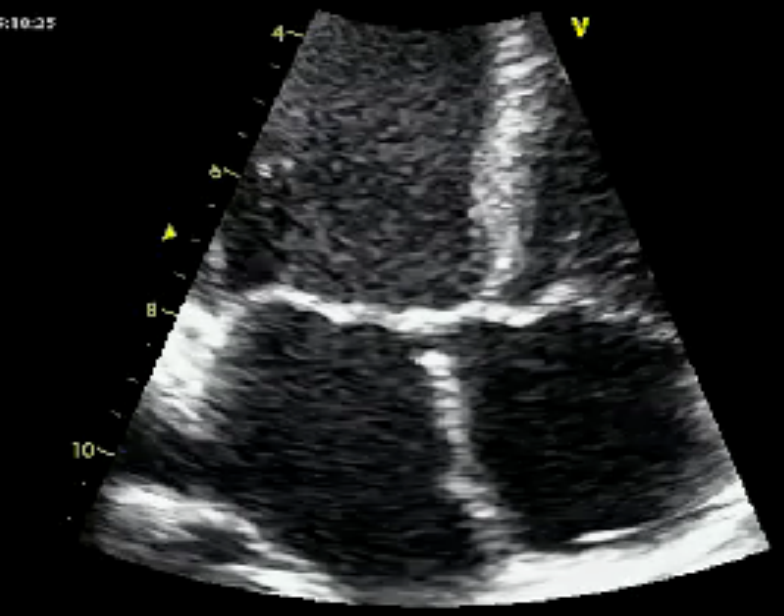
Sinus venosus

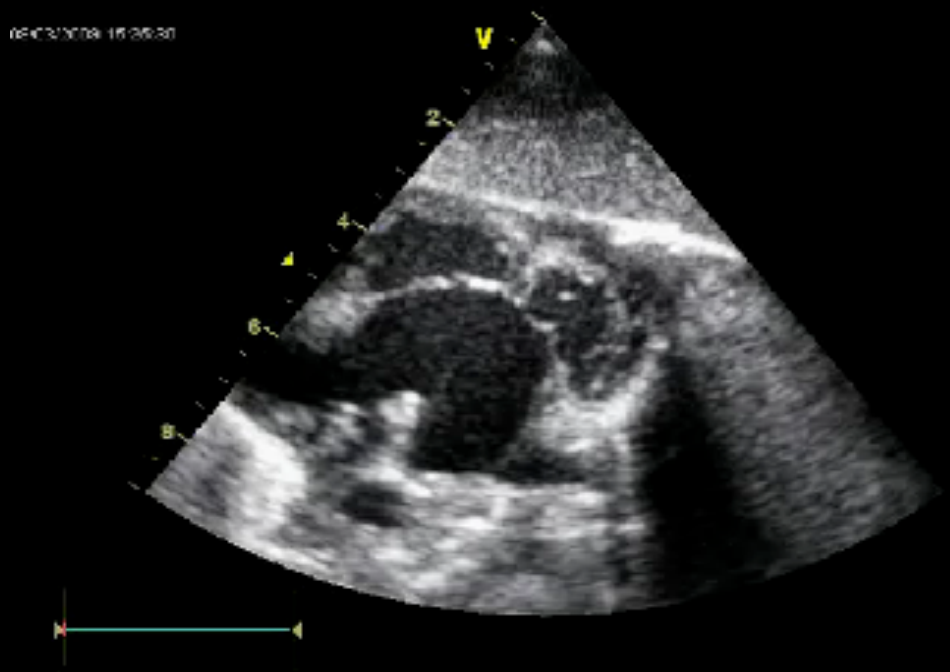


CIA basse

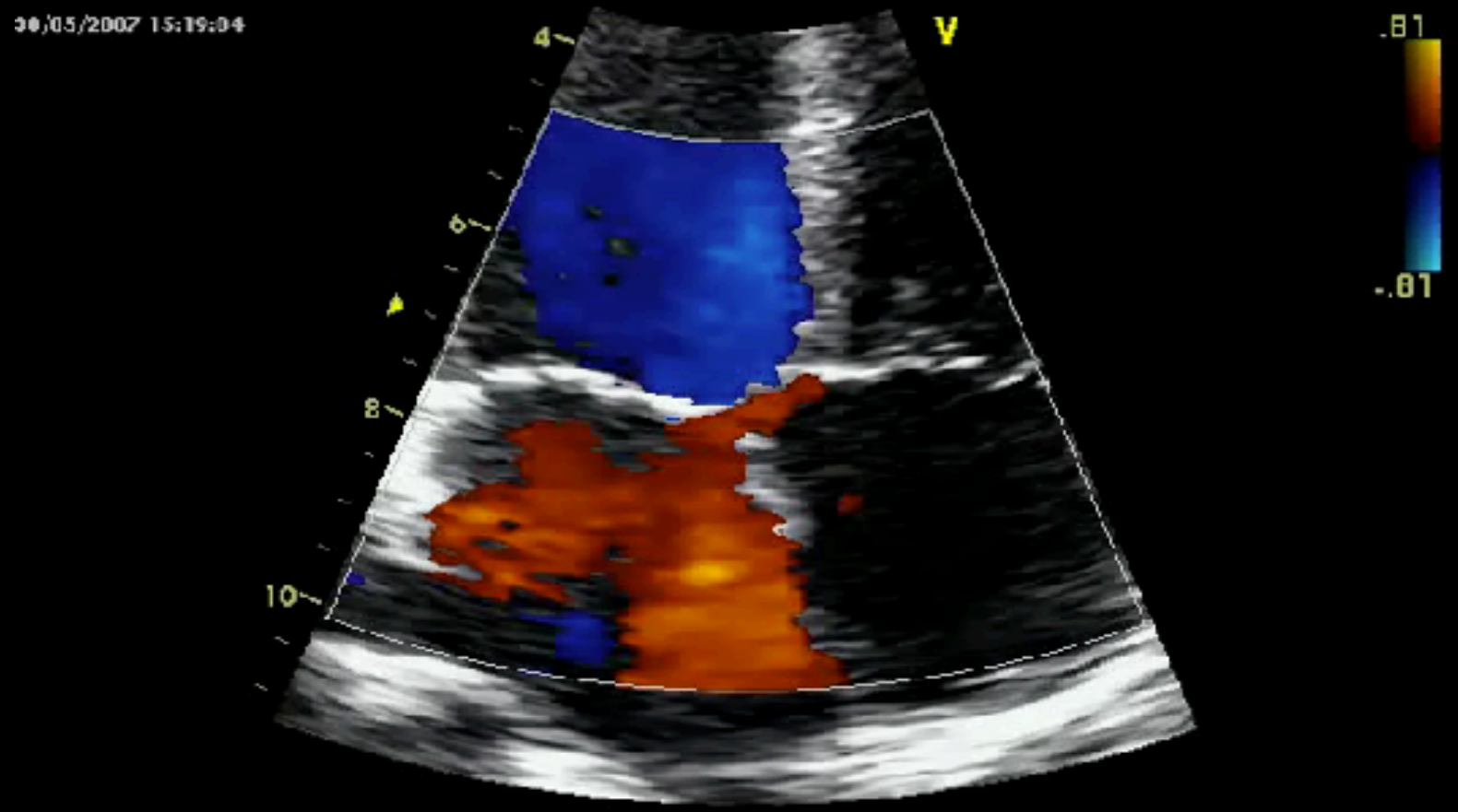


Ostium primum

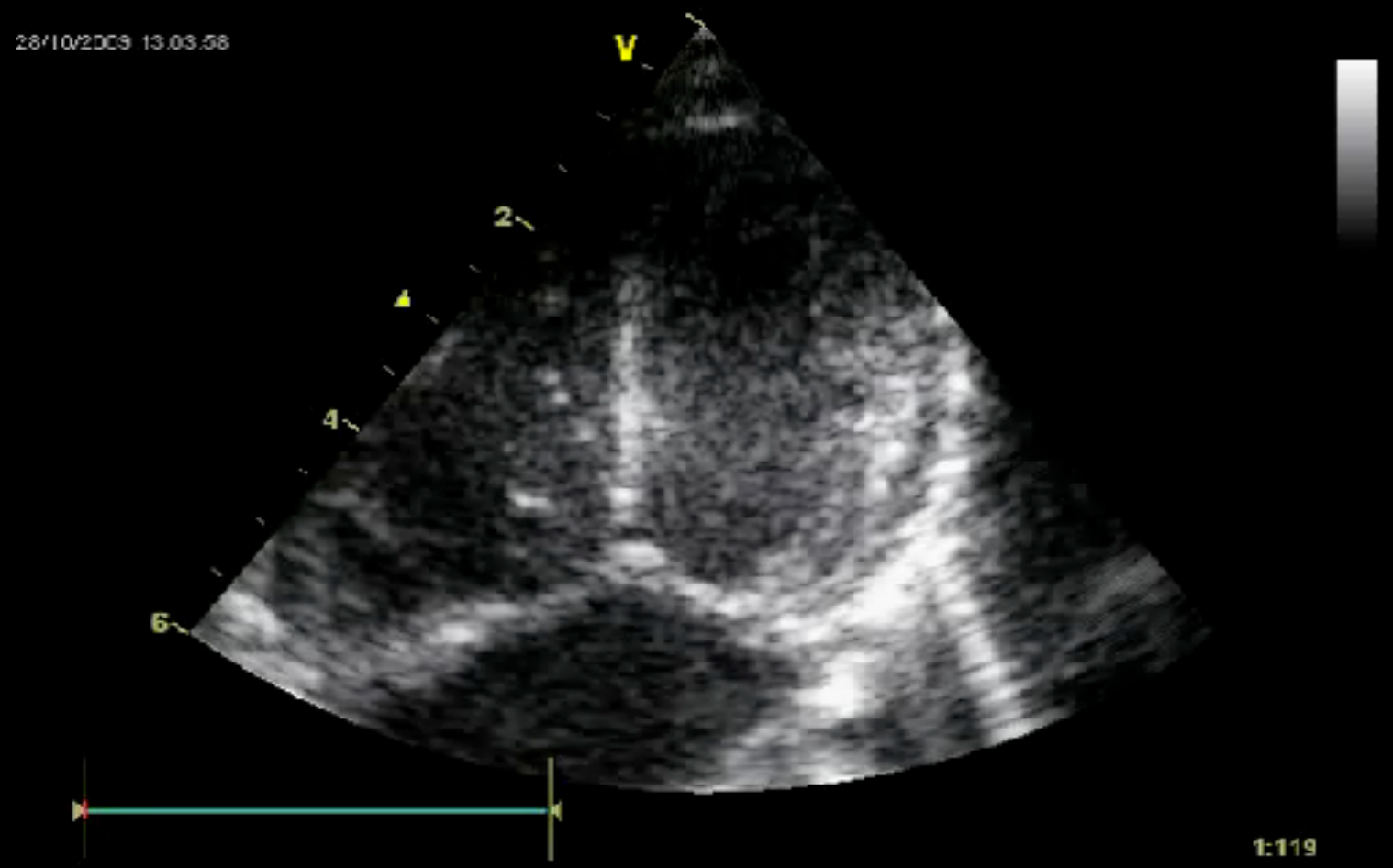




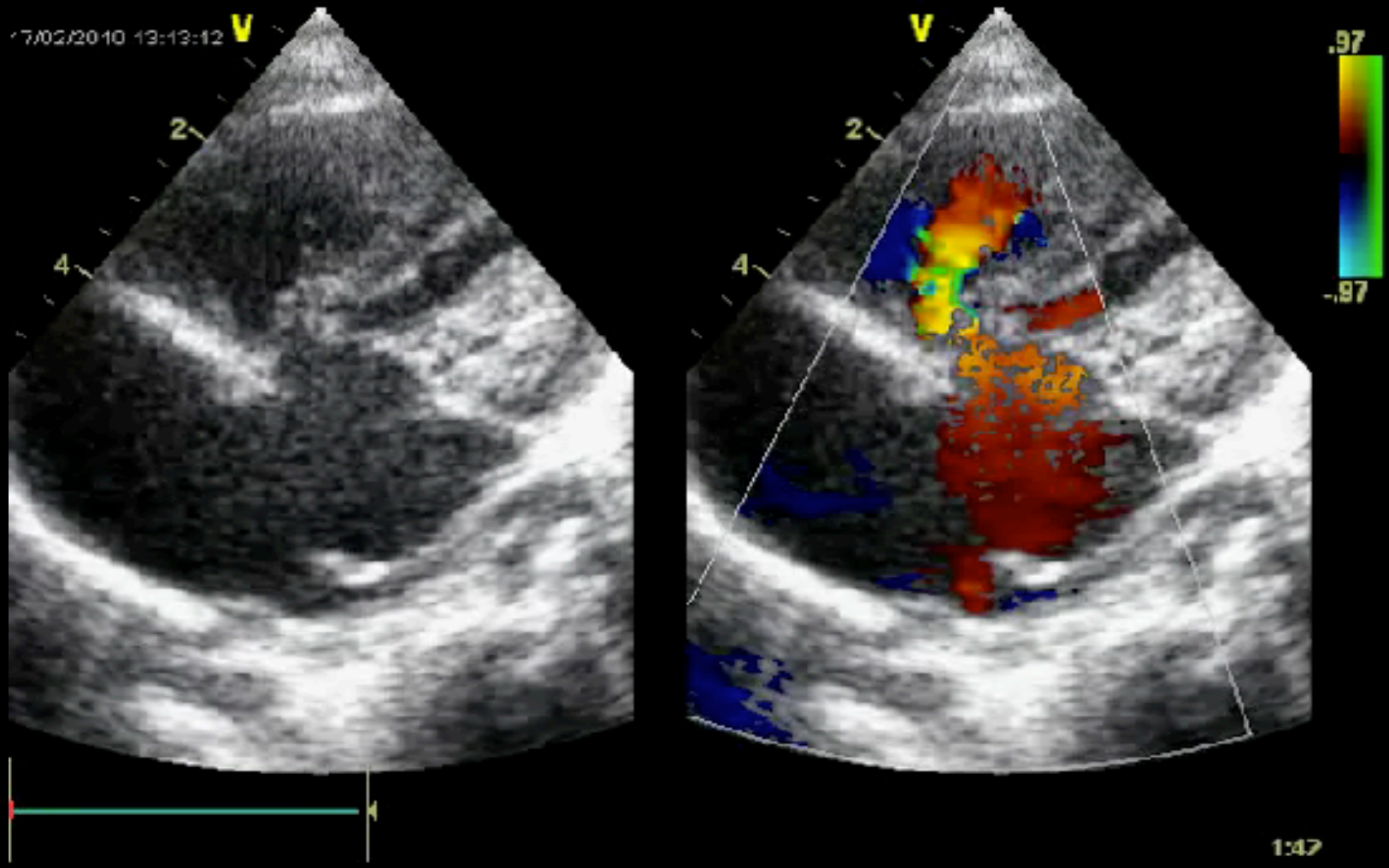
Ostium primum petit



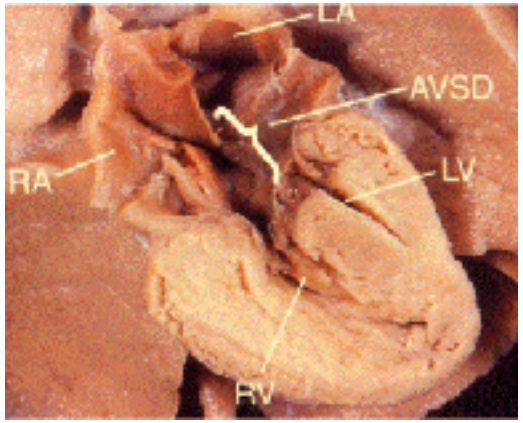
Oreillette unique

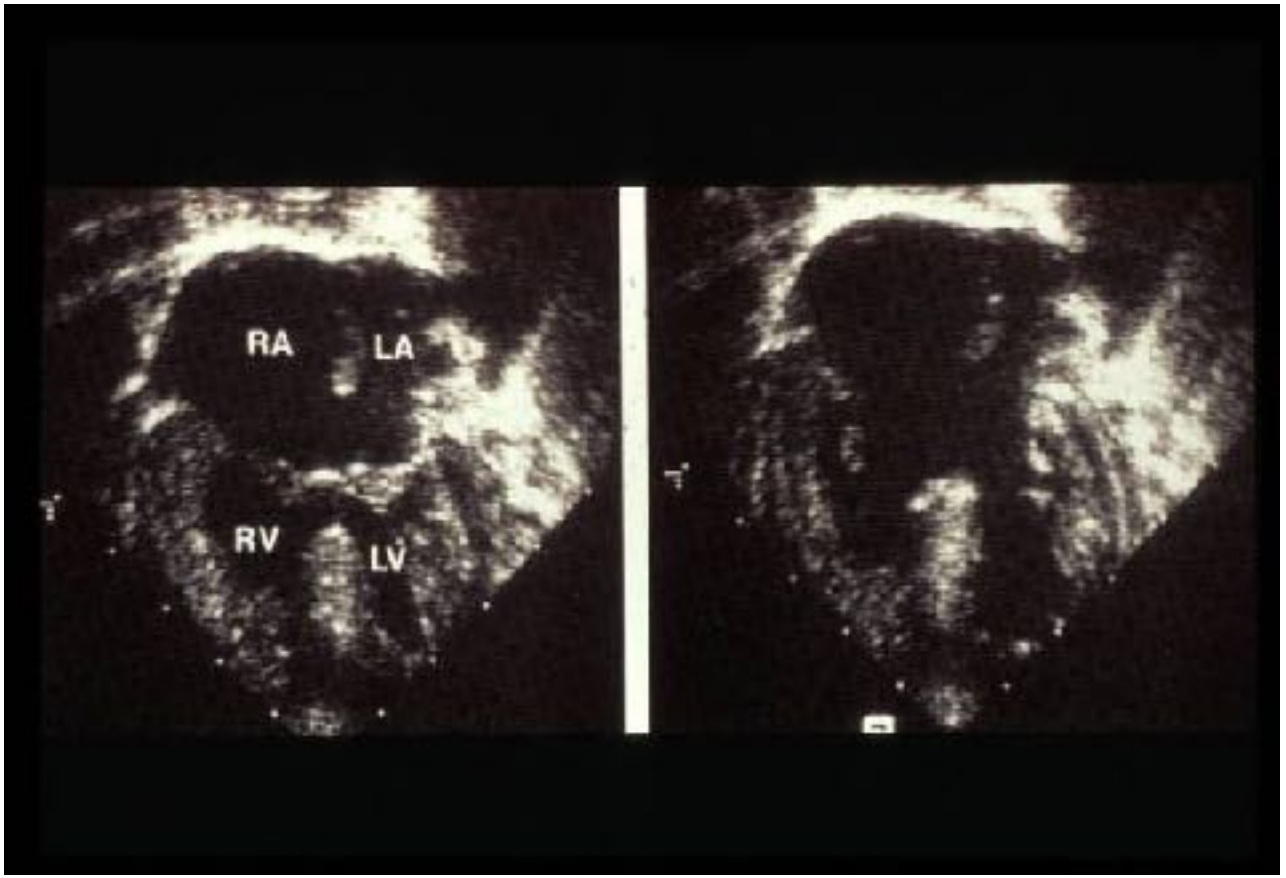


Oreillette unique

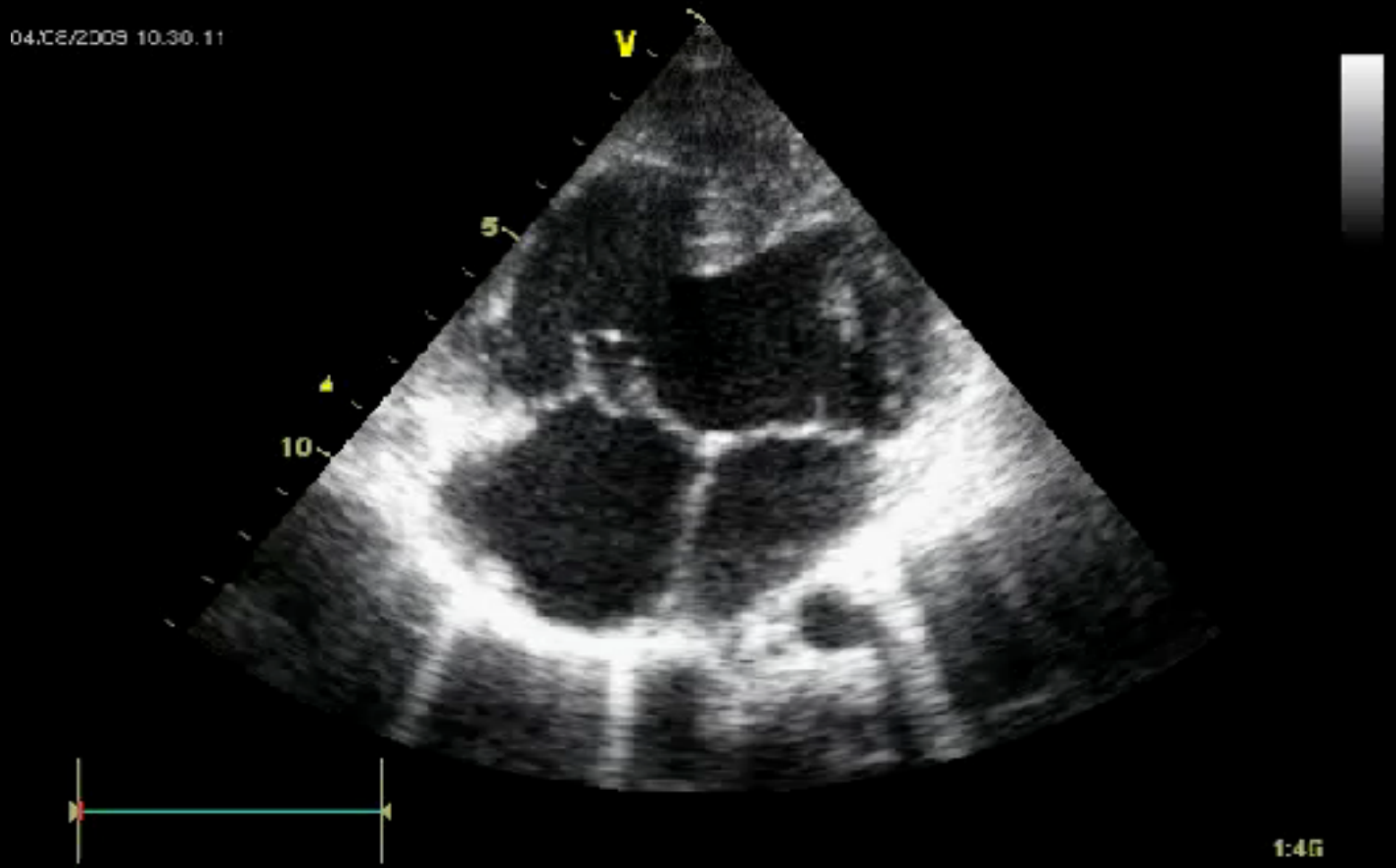


CIV

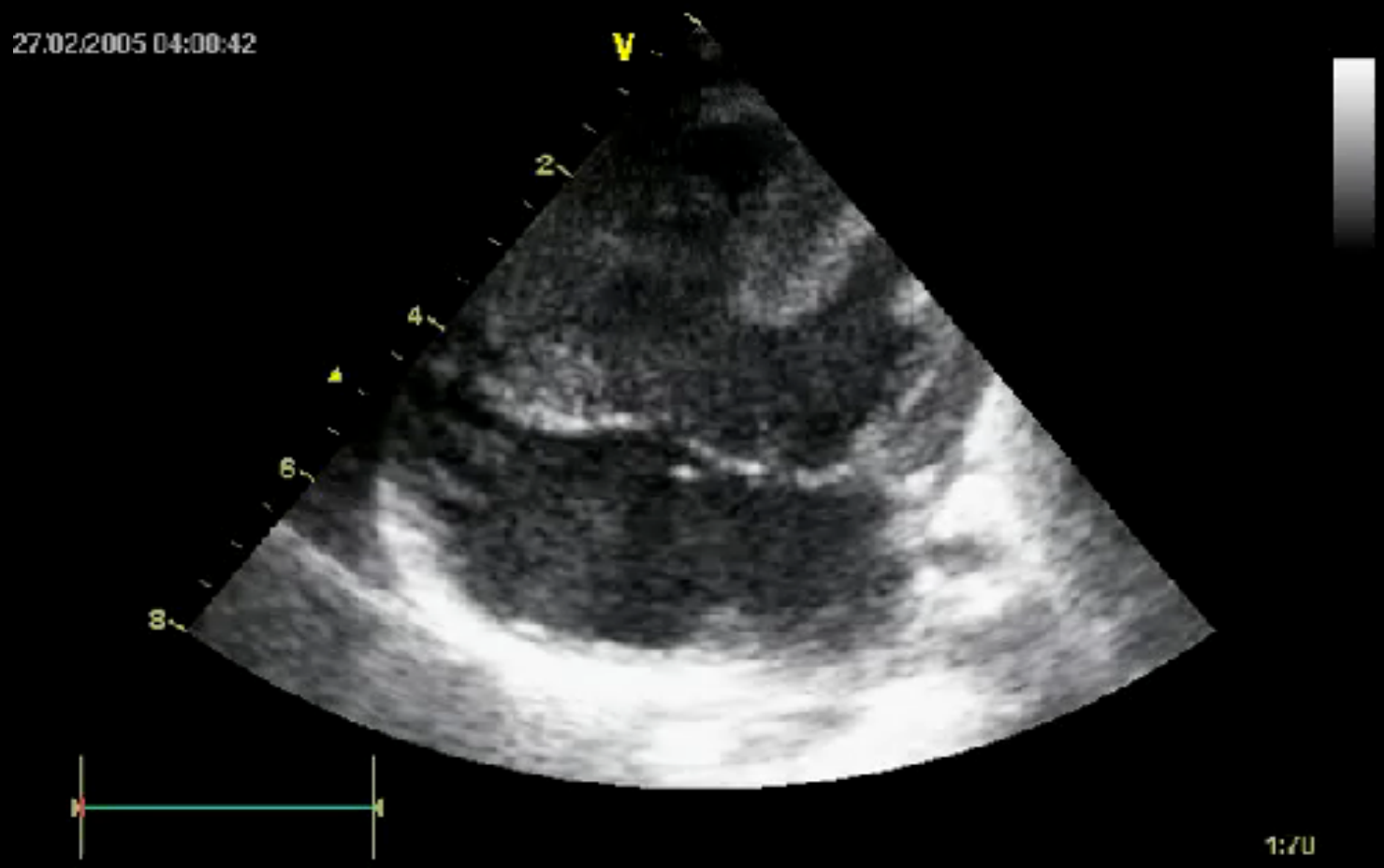




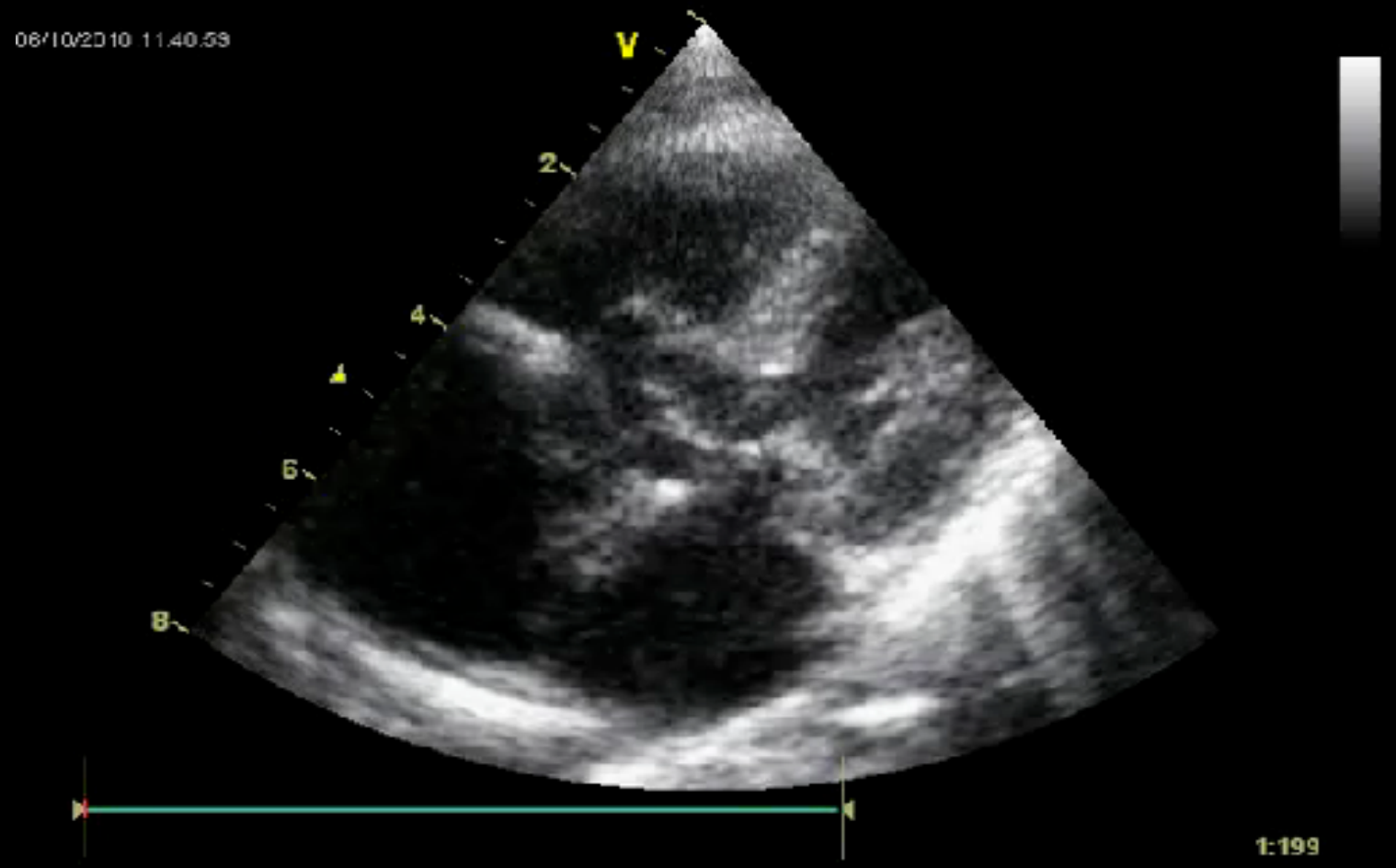
CIV d'admission



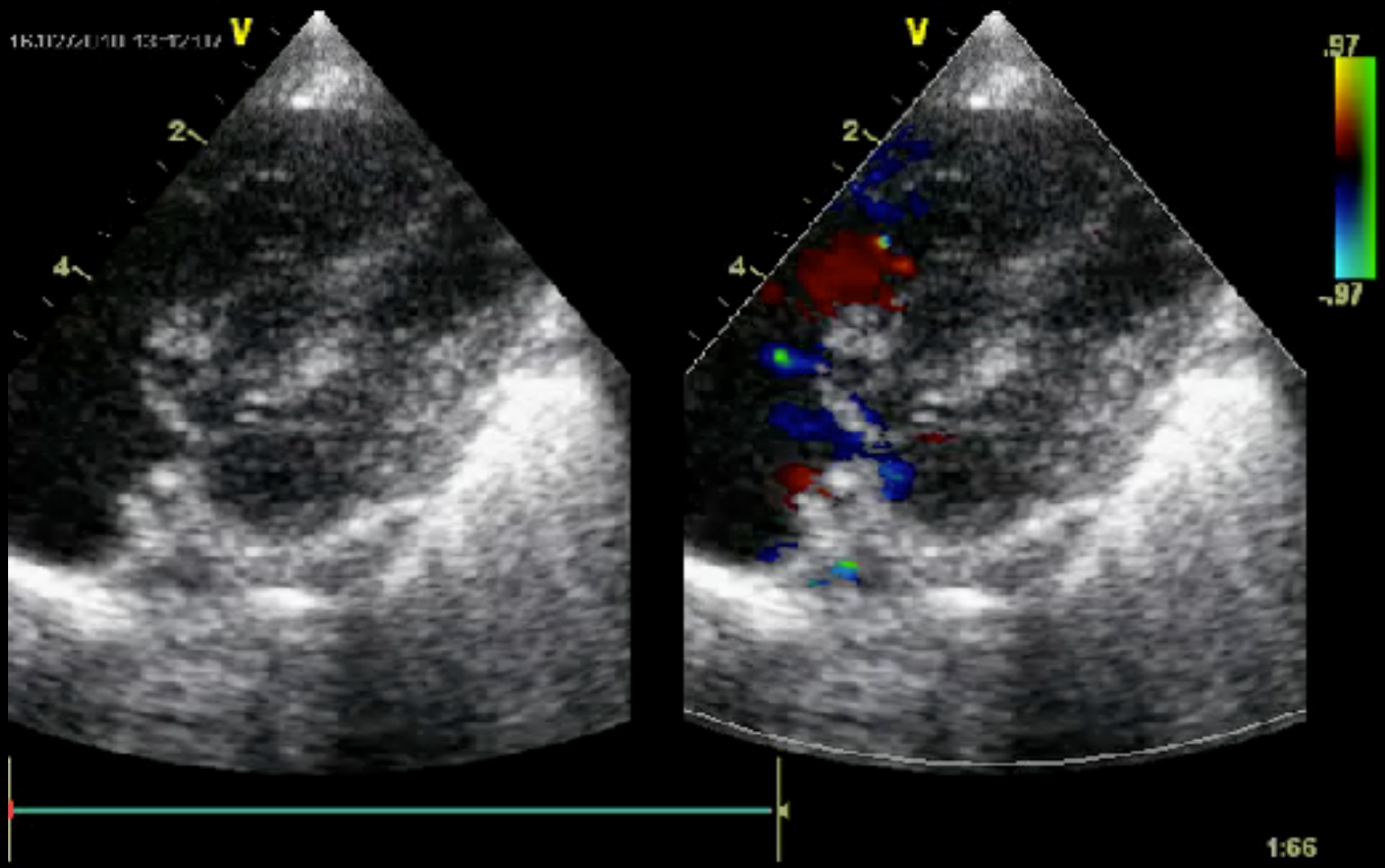
CAV complet



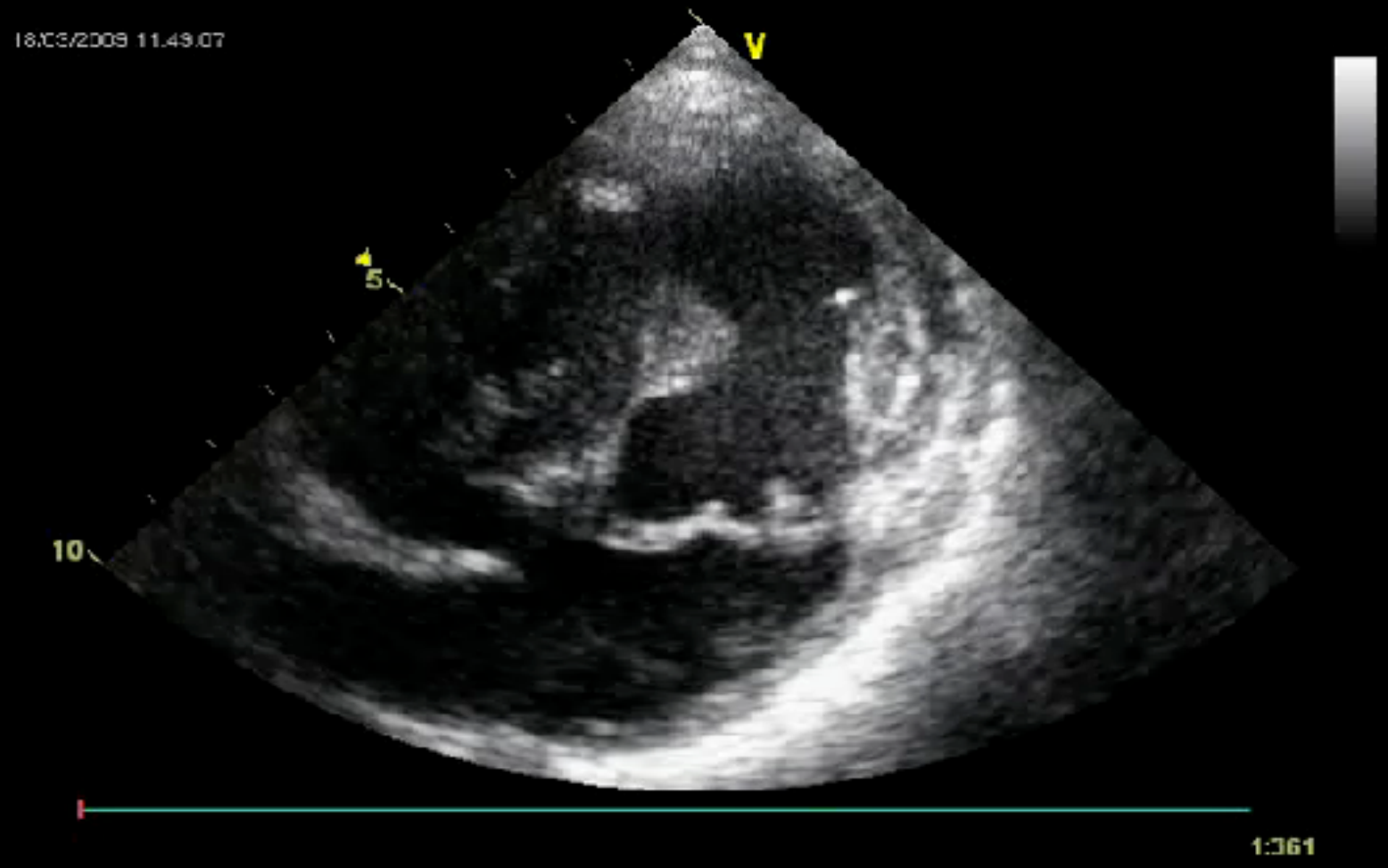
CIV restrictive



CIV restrictive

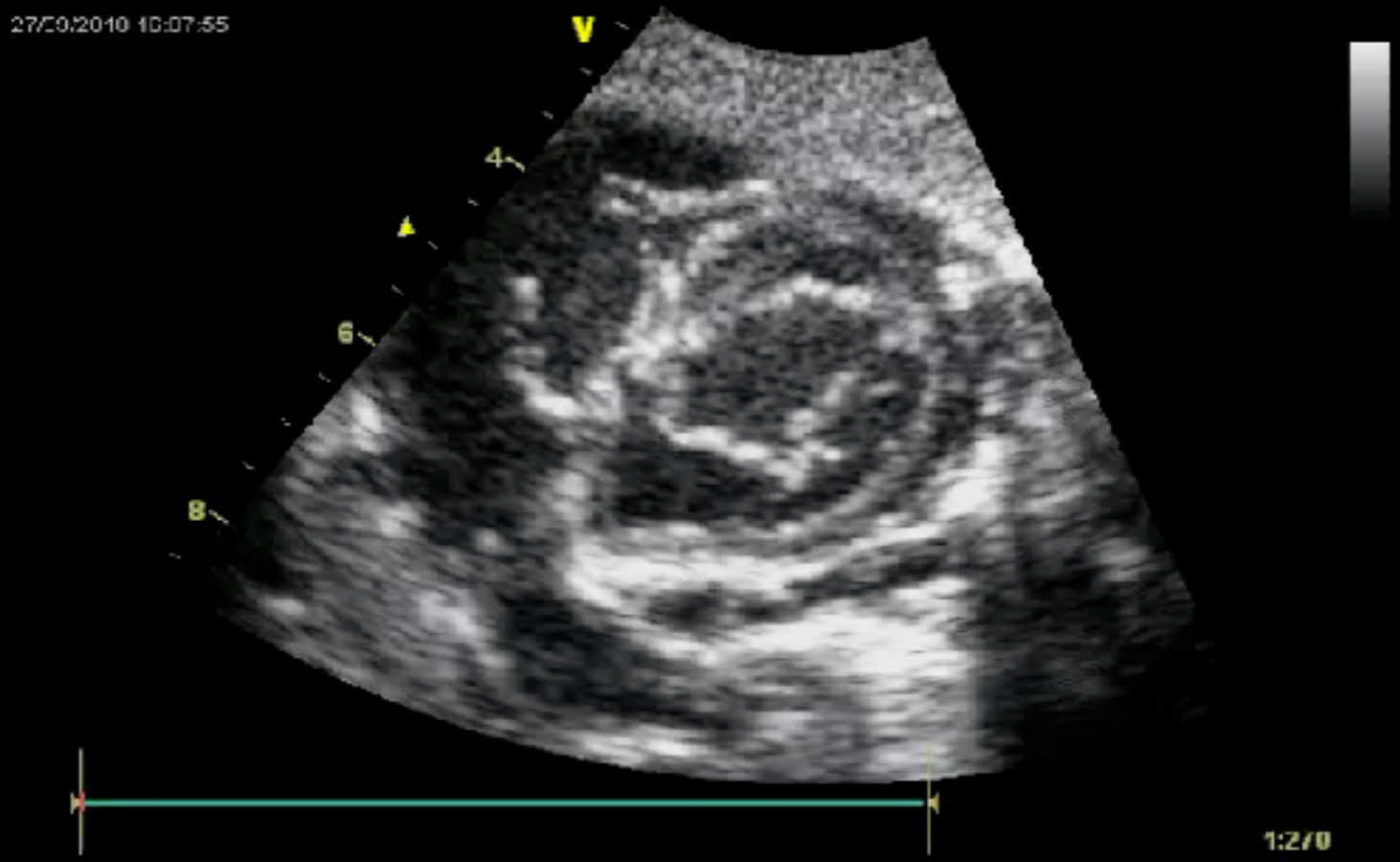


Autres CIVs : trabéculée



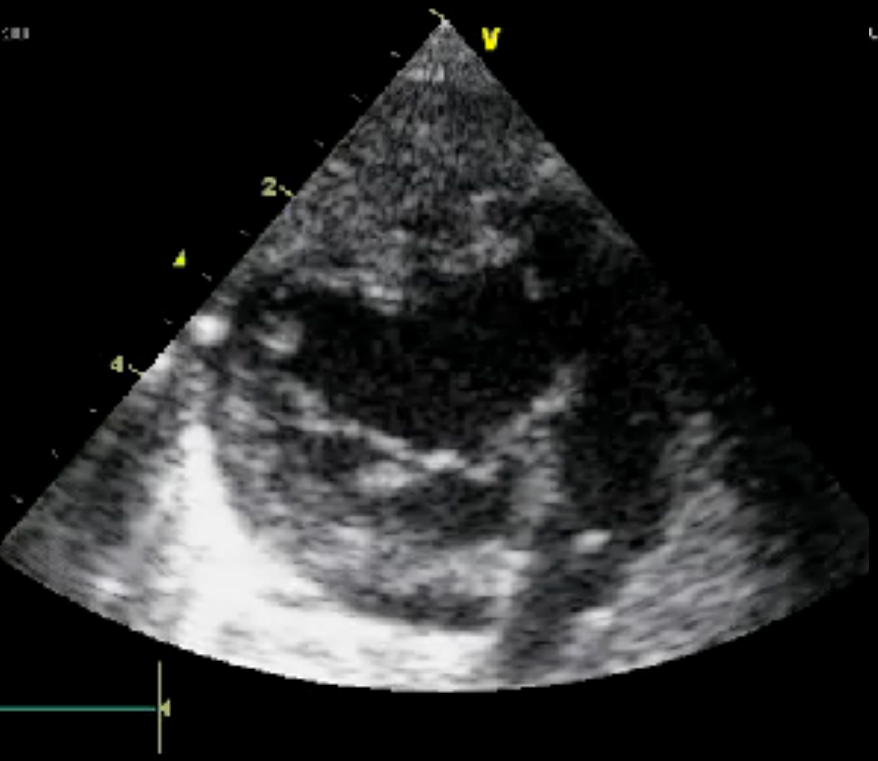
Les ventricules

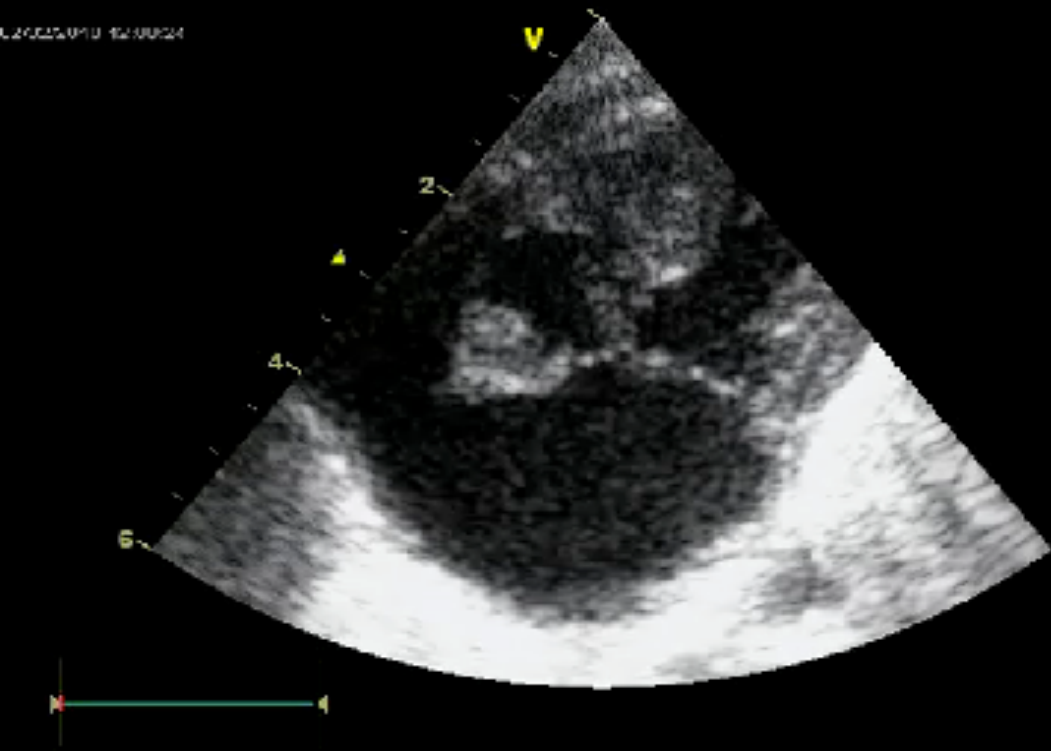
équilibrés



Les ventricules

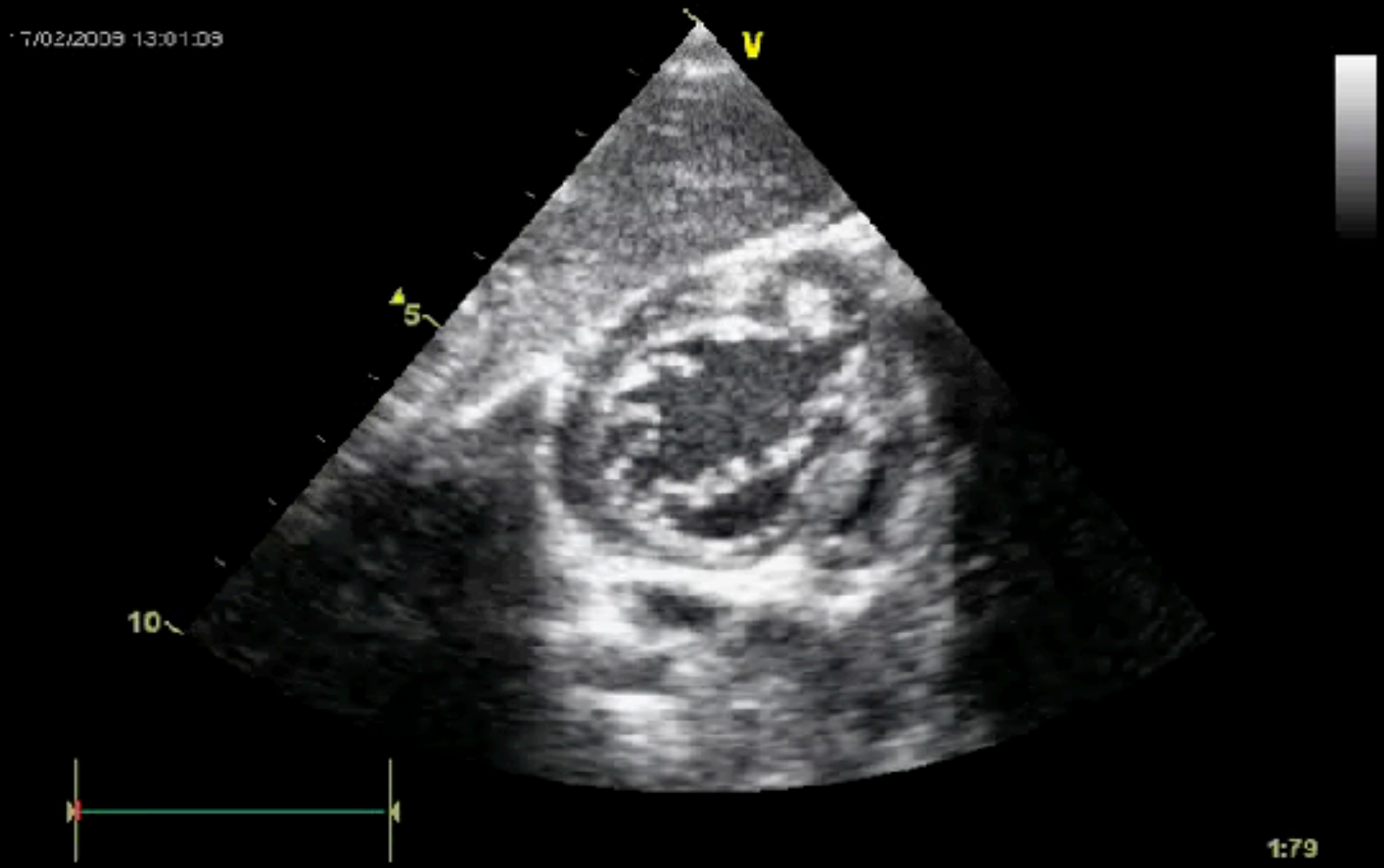
Petit VD





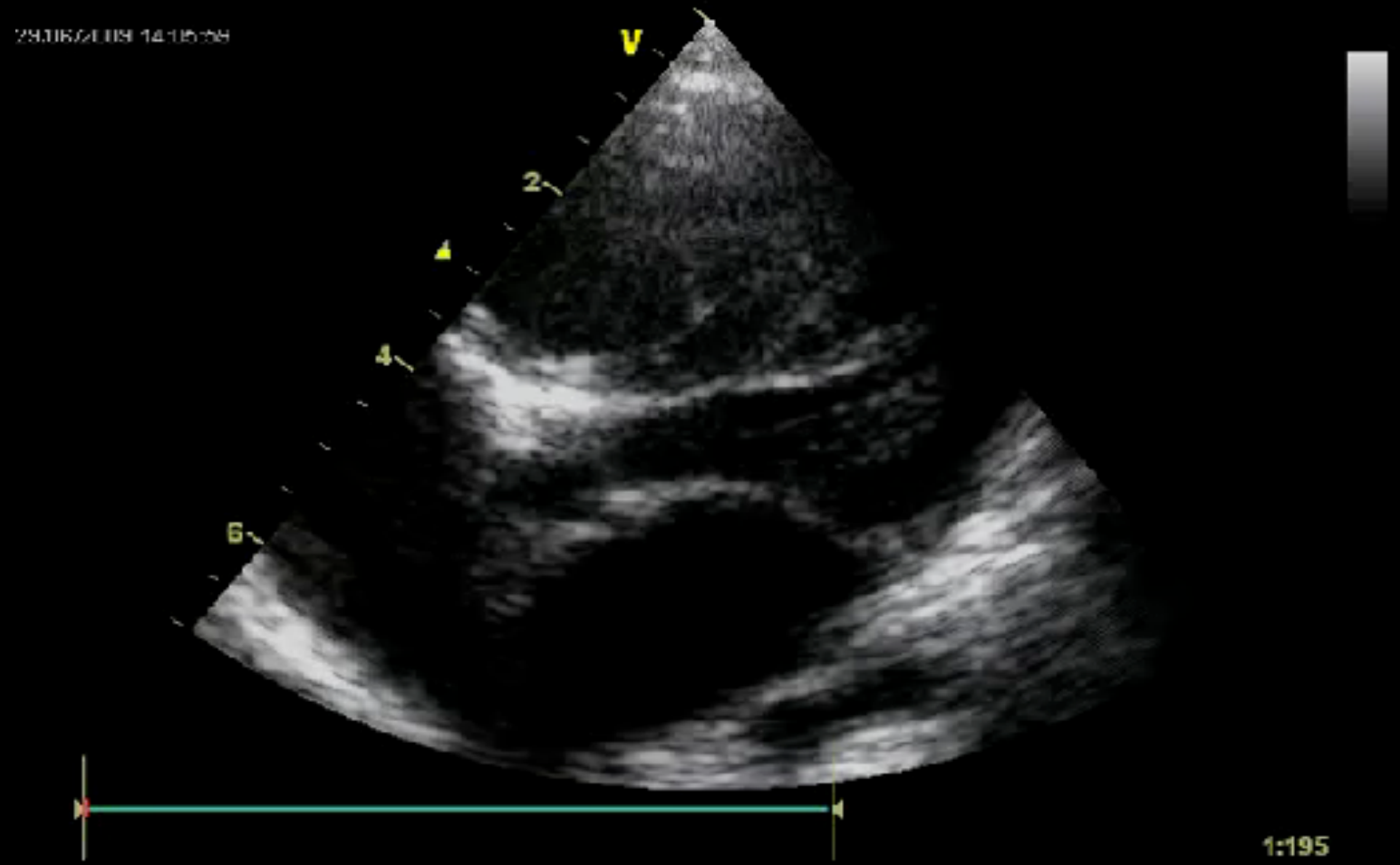
Les ventricules

Hypoplasie du ventricule droit



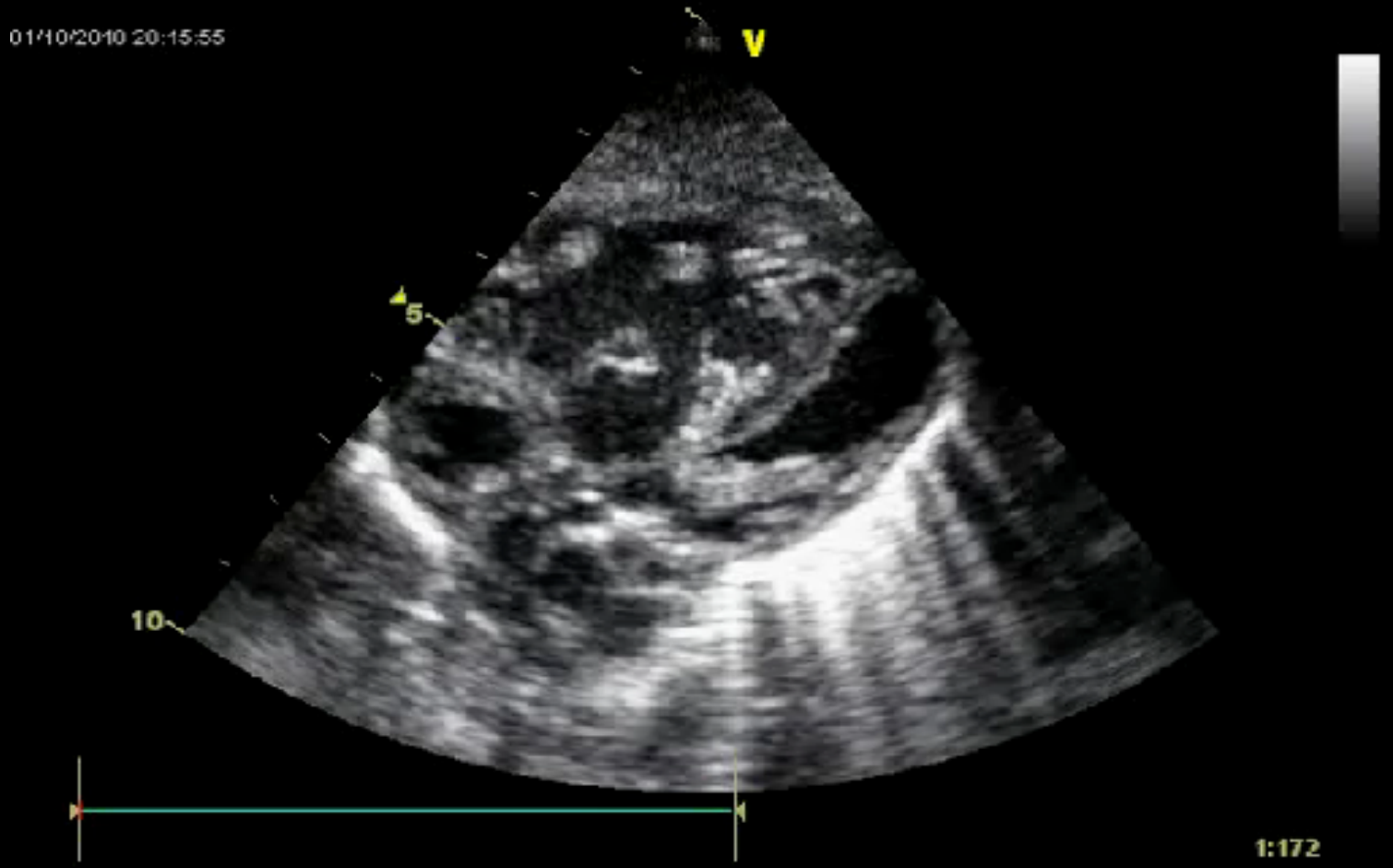
Les ventricules

Petit VG



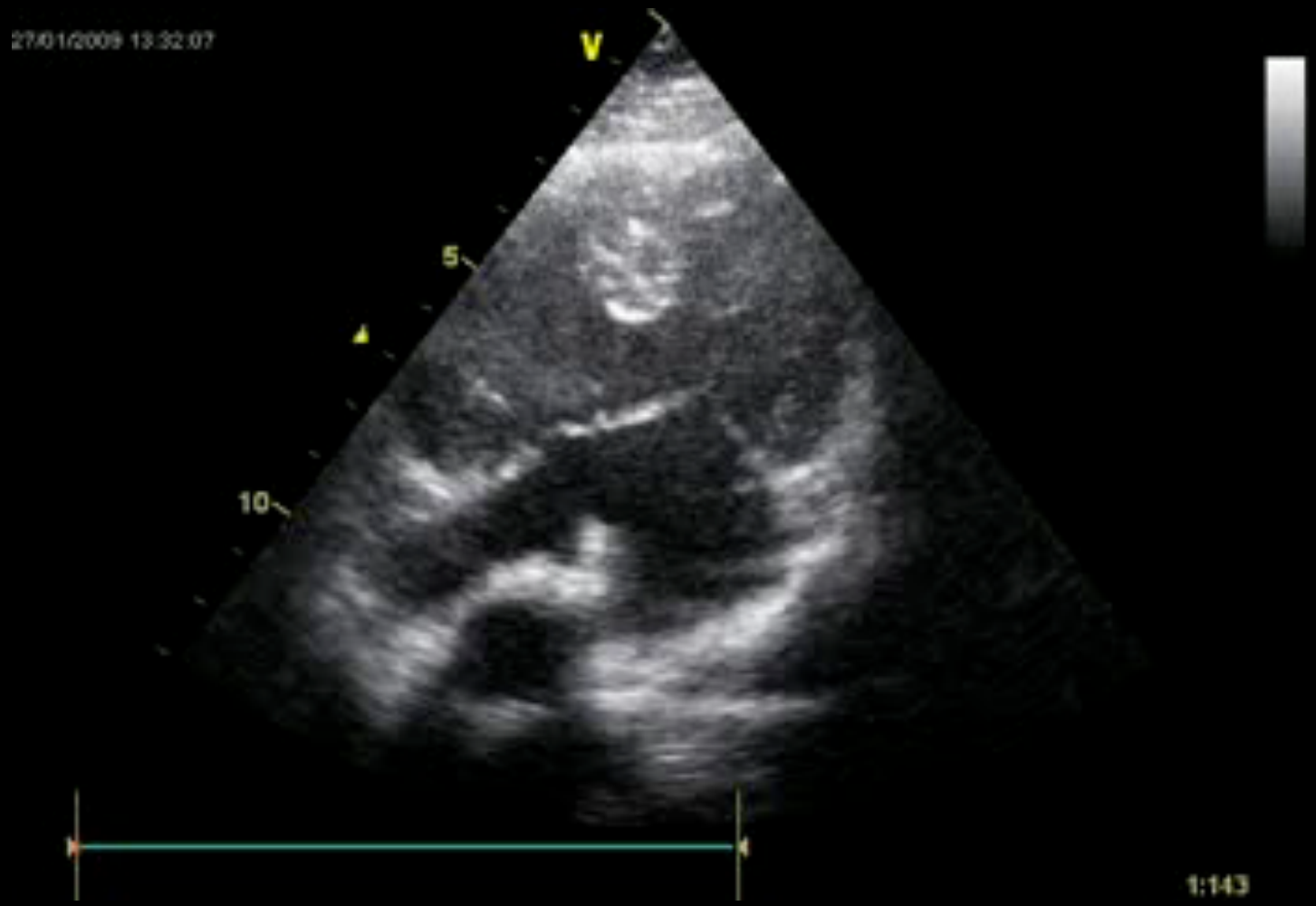
Les ventricules

Hypoplasie du ventricule gauche

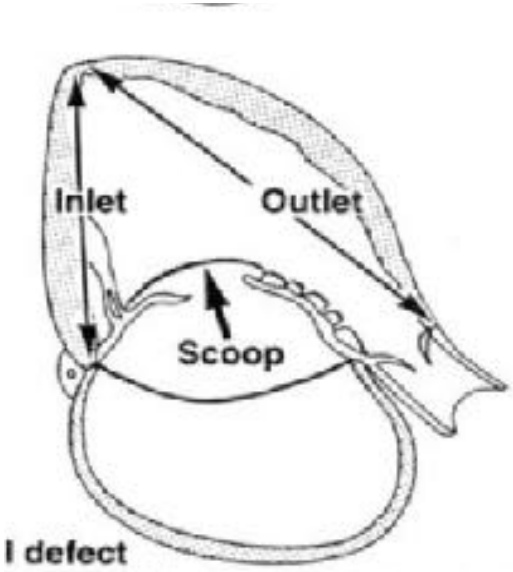


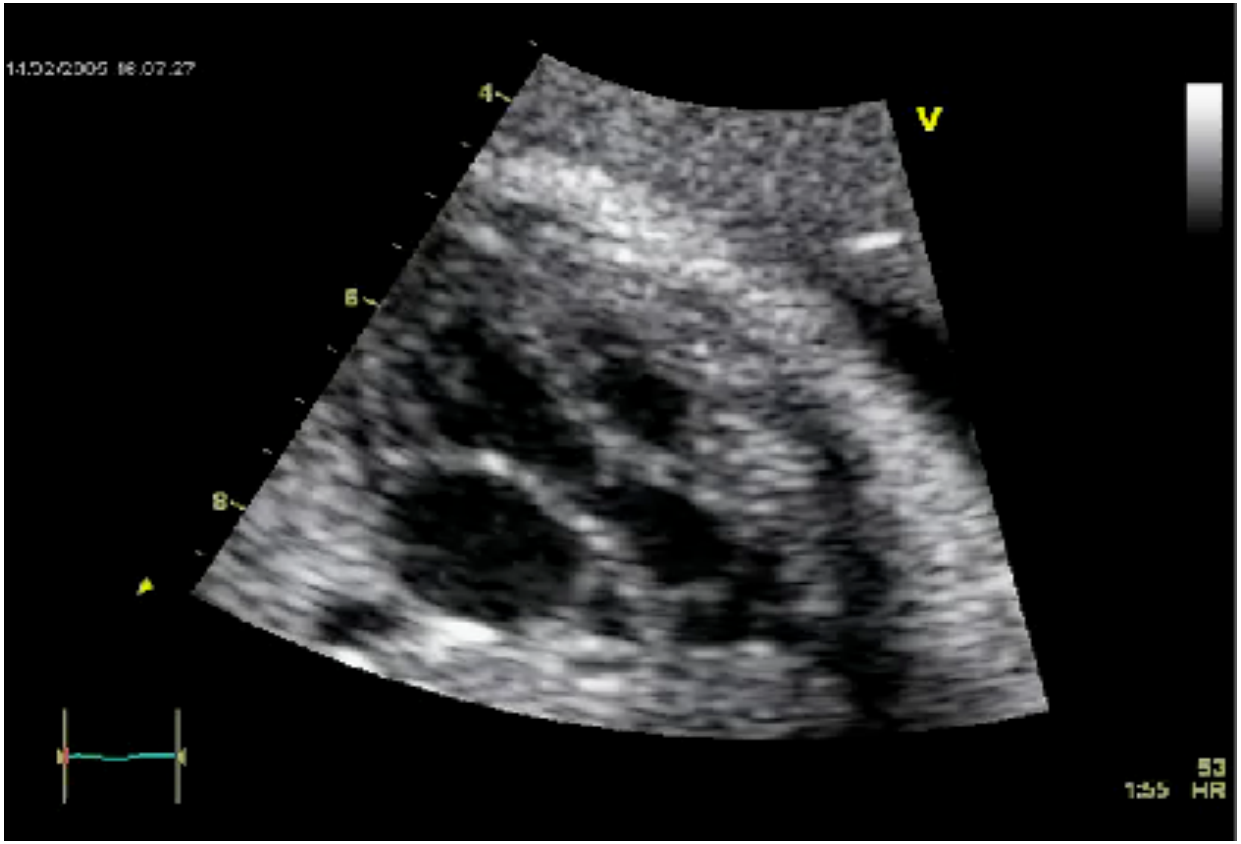
Les ventricules

Ventricule unique

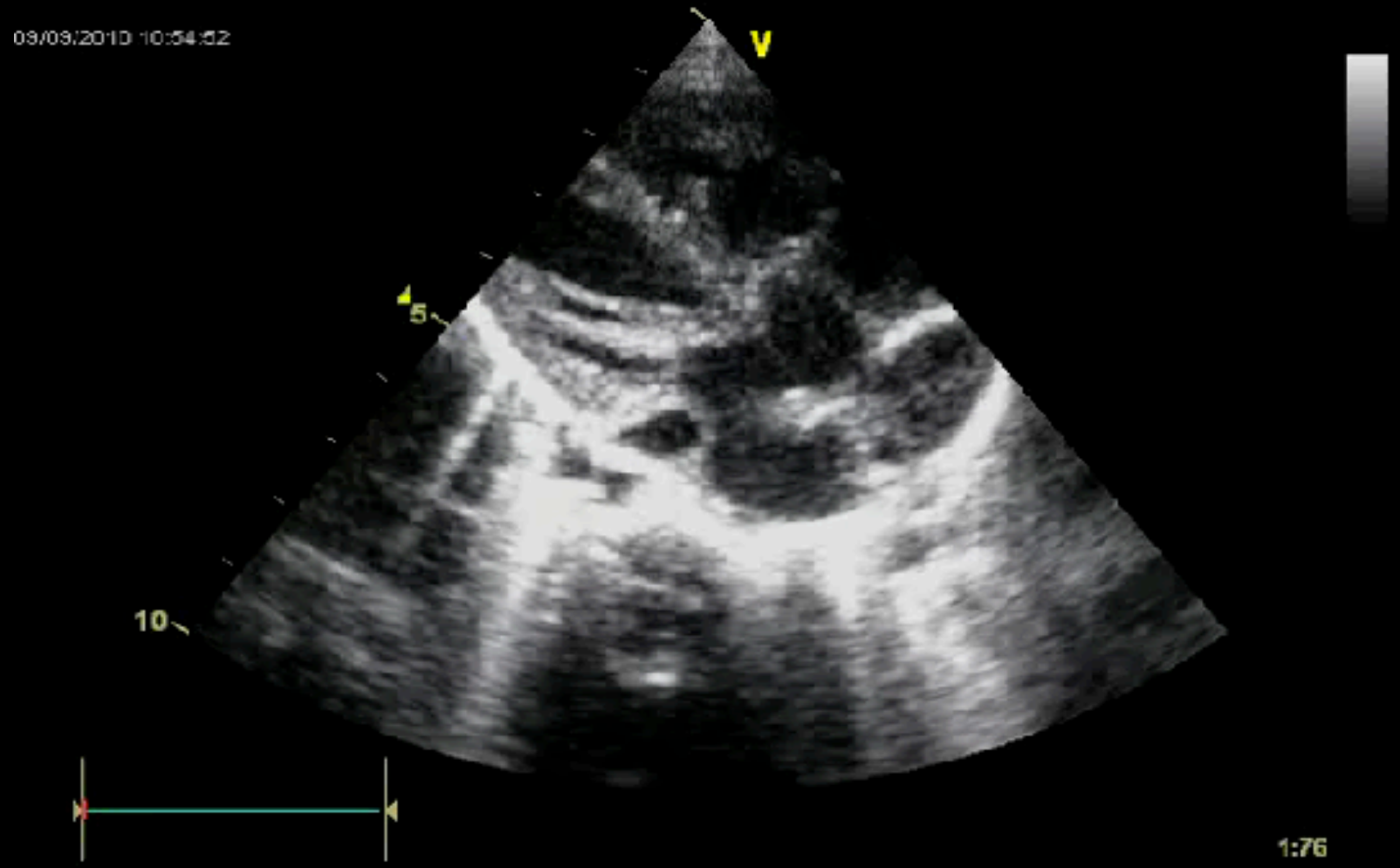


CAV voie d'éjection gauche



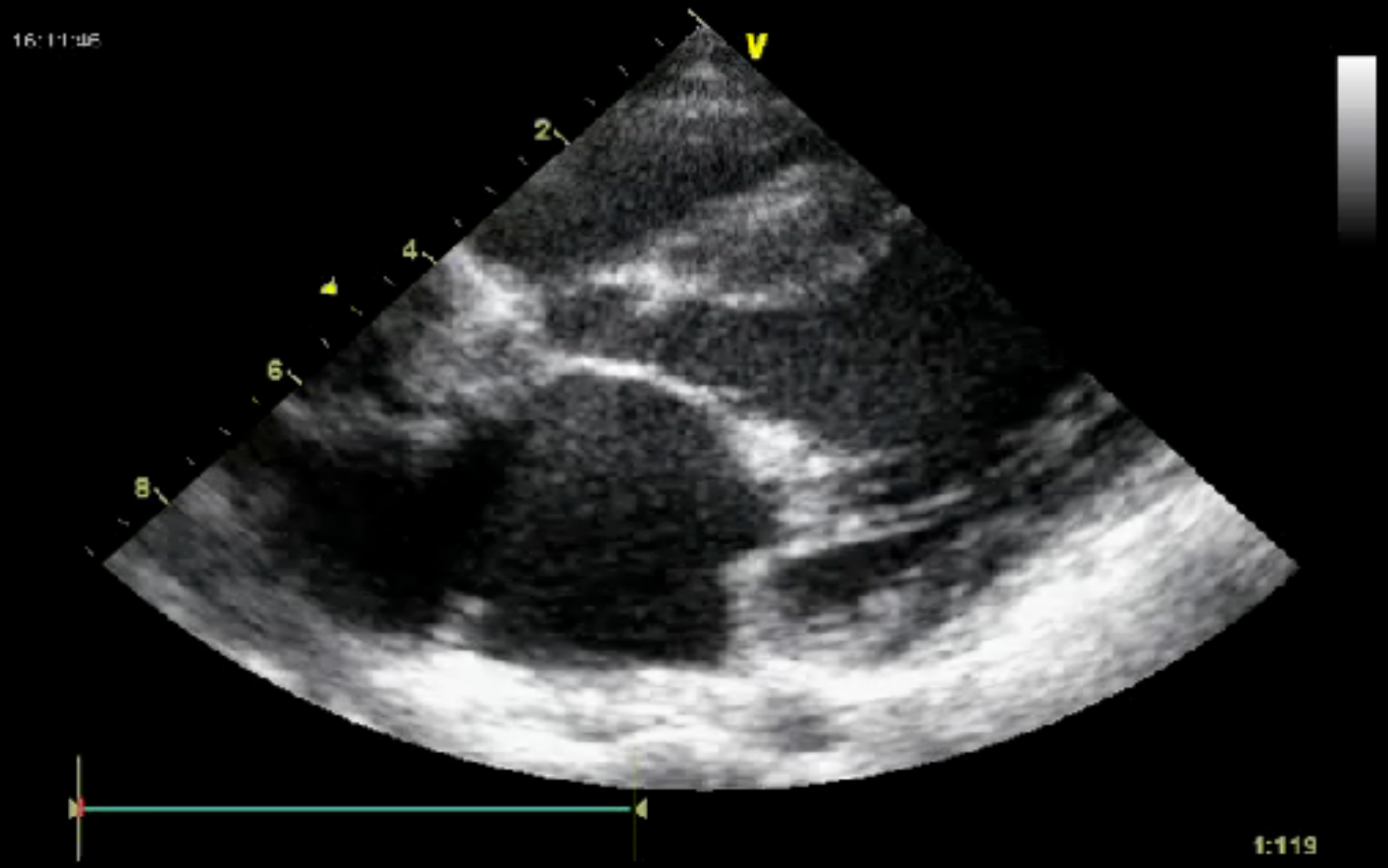


La voie d’éjection gauche



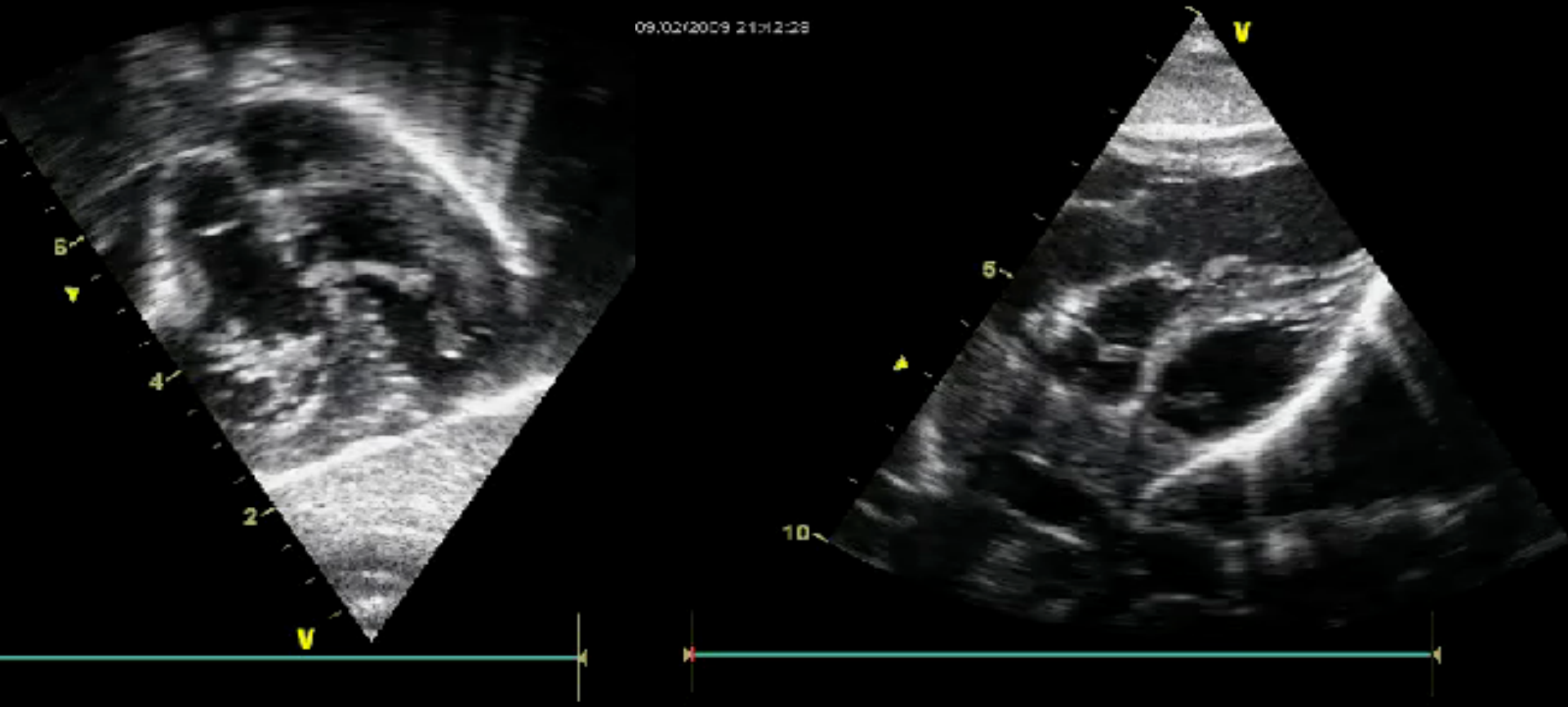
Col de cygne

Col de cygne

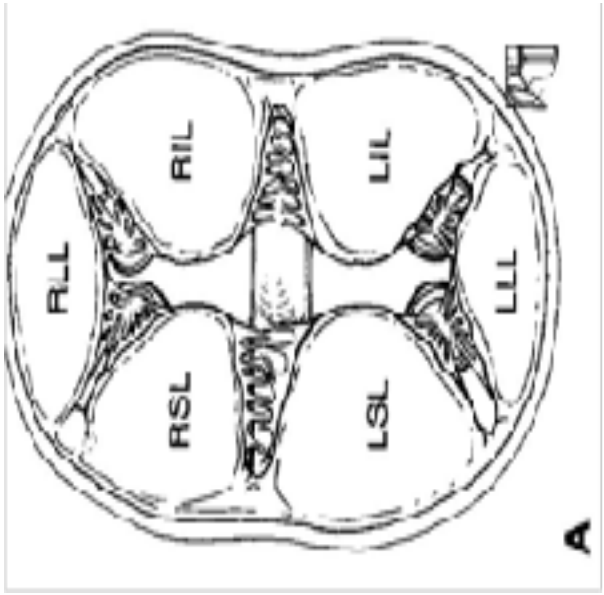


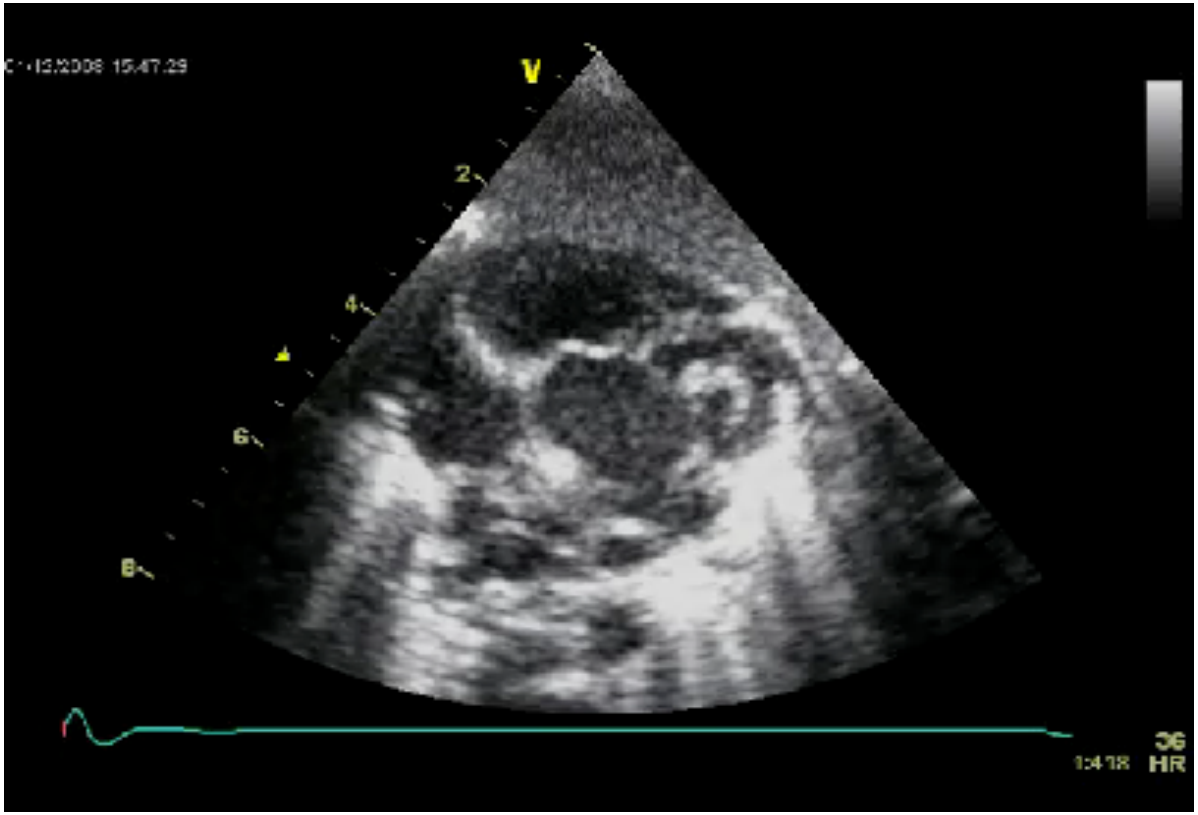
CAV Fallot

CAV Malposition

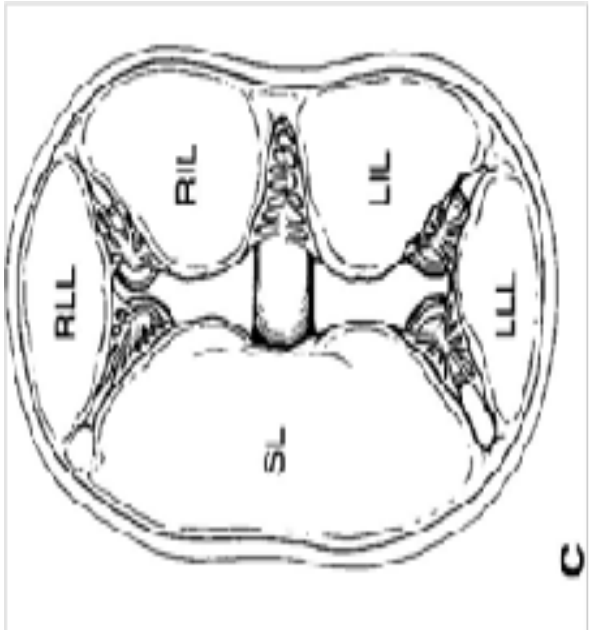


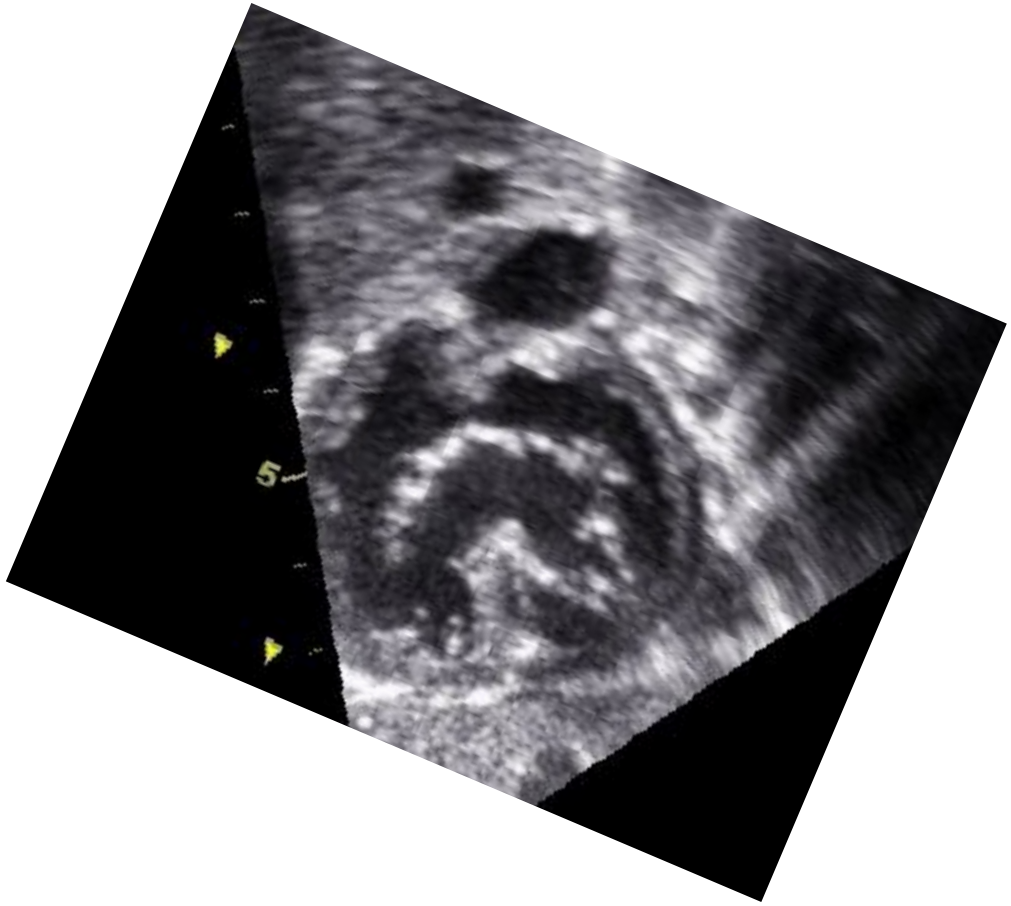
Valves auriculo-ventriculaires





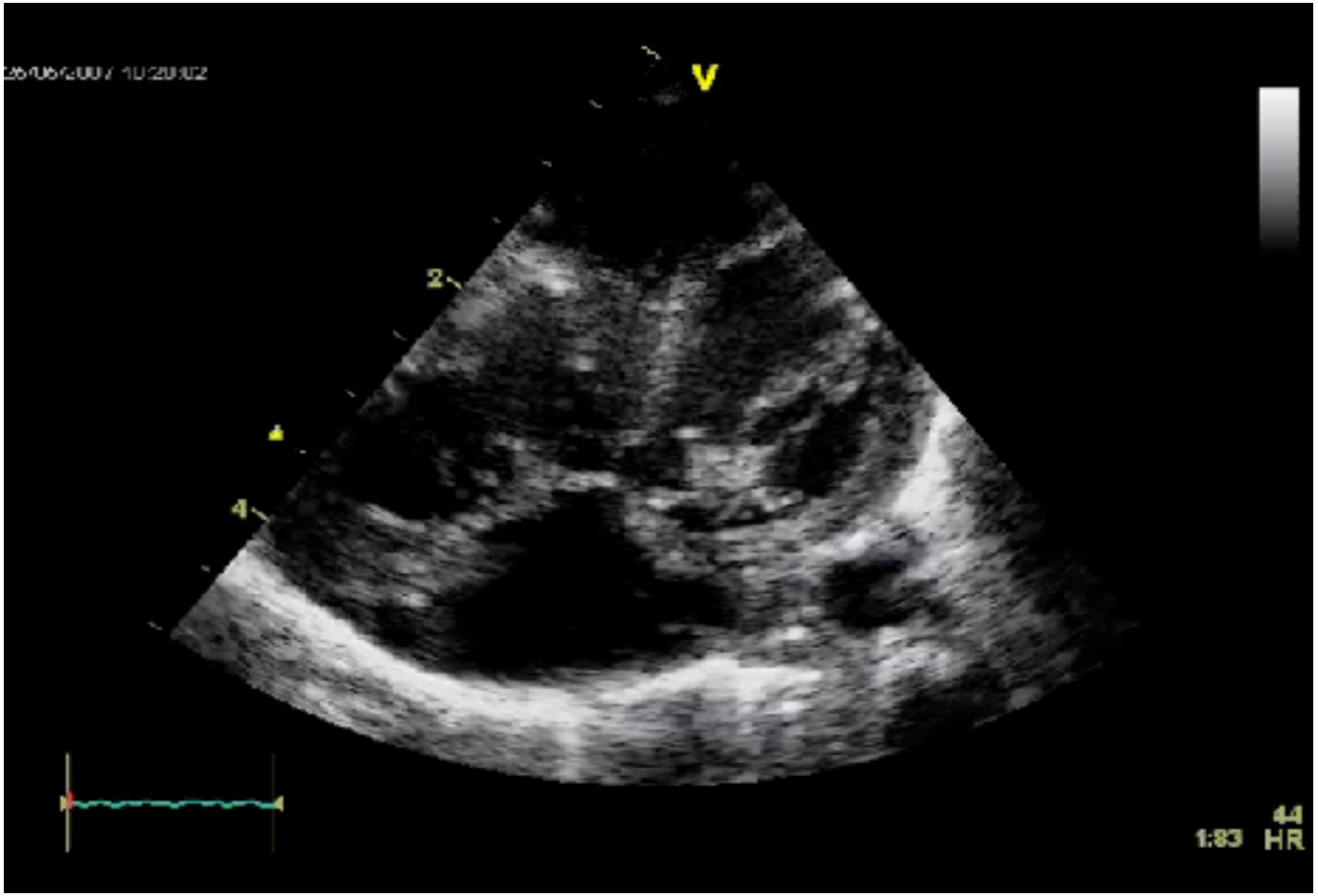
Valves auriculo-ventriculaires





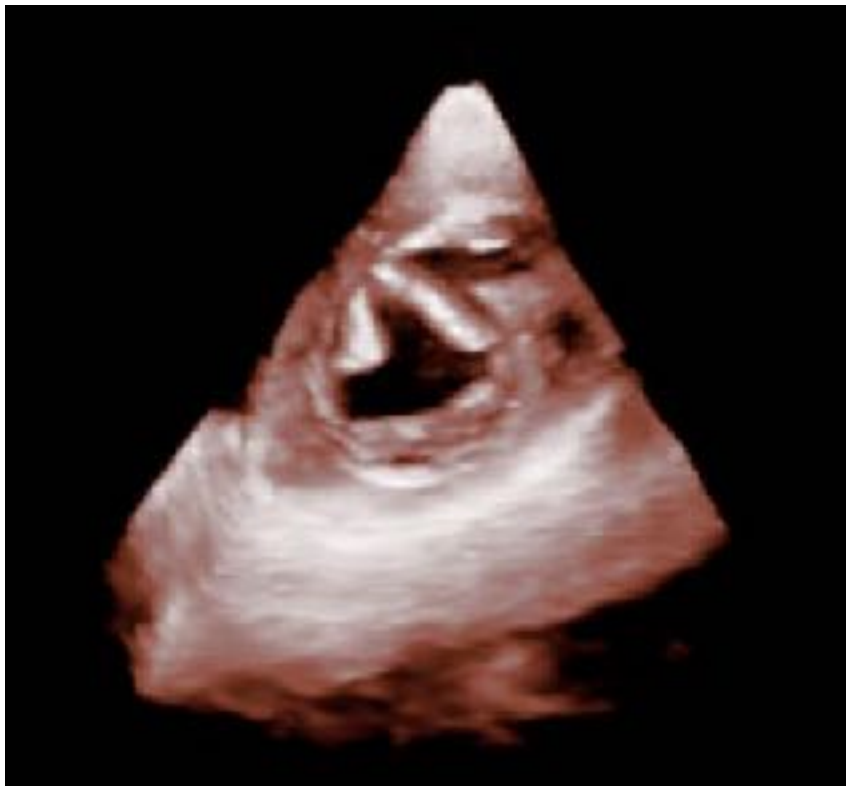
Valves auriculo-ventriculaires

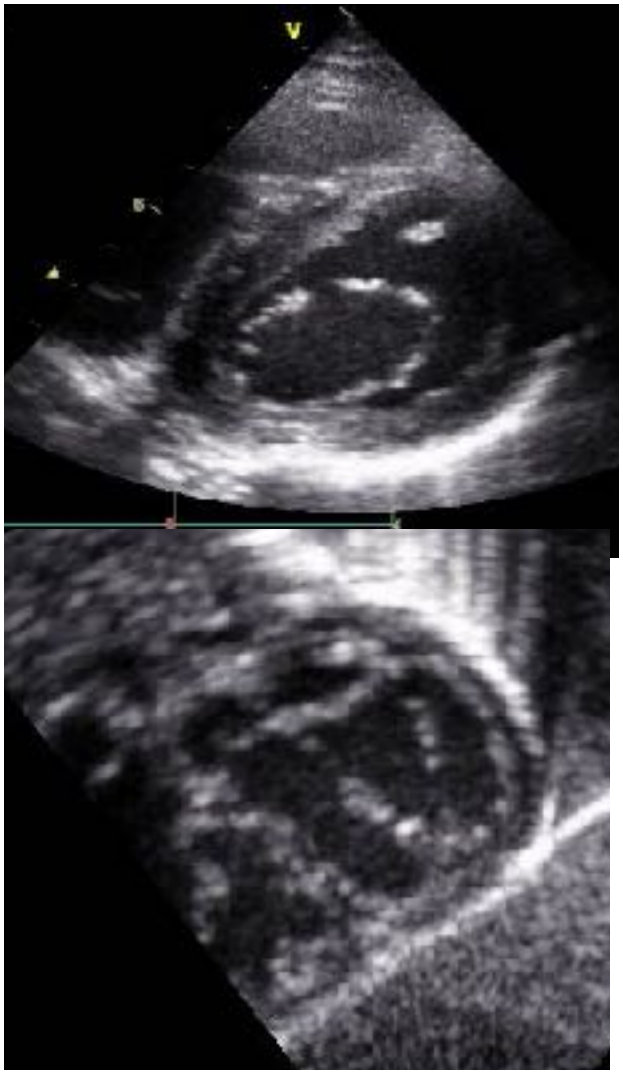
Dystrophie



Valves auriculo-ventriculaires

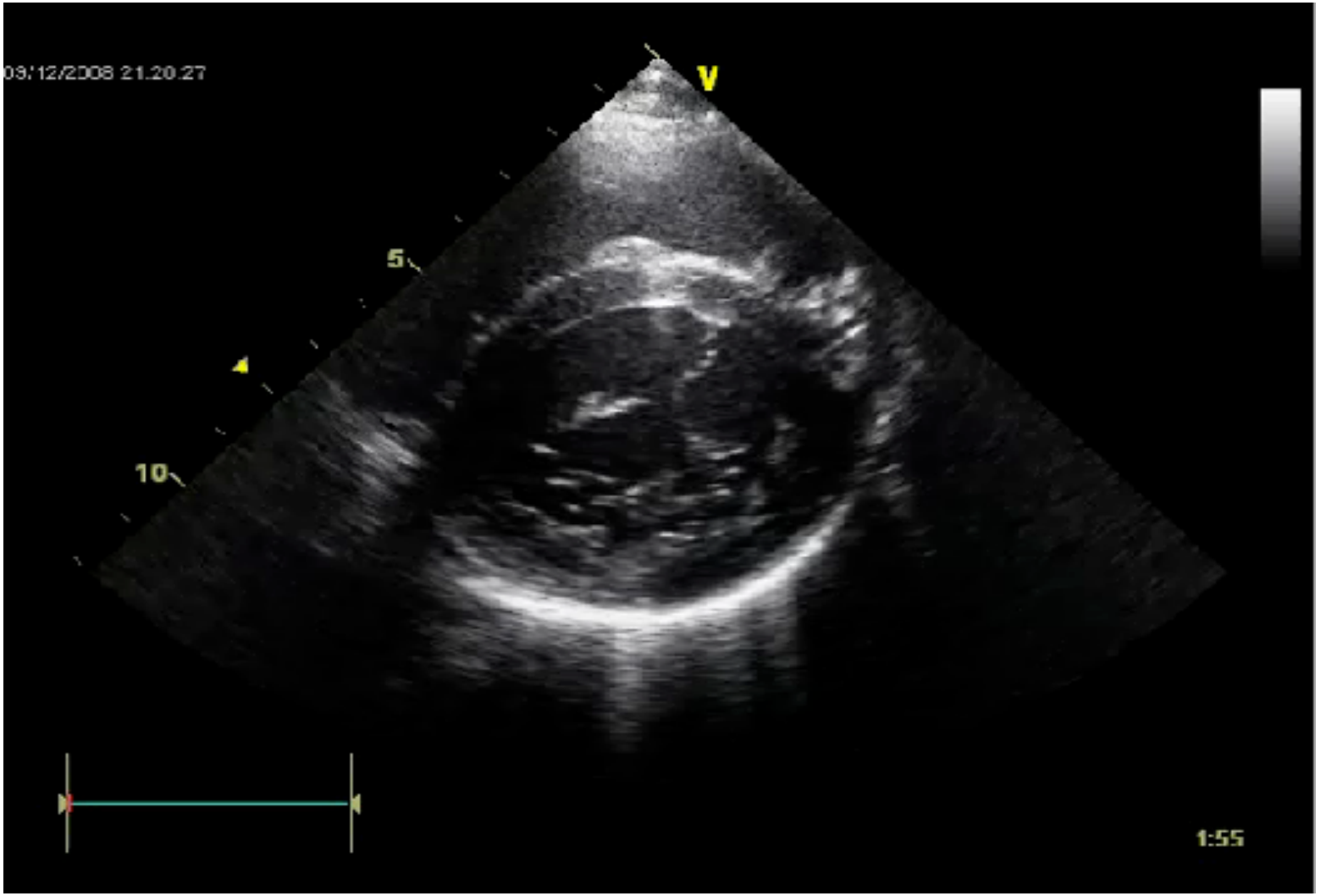
Fentes

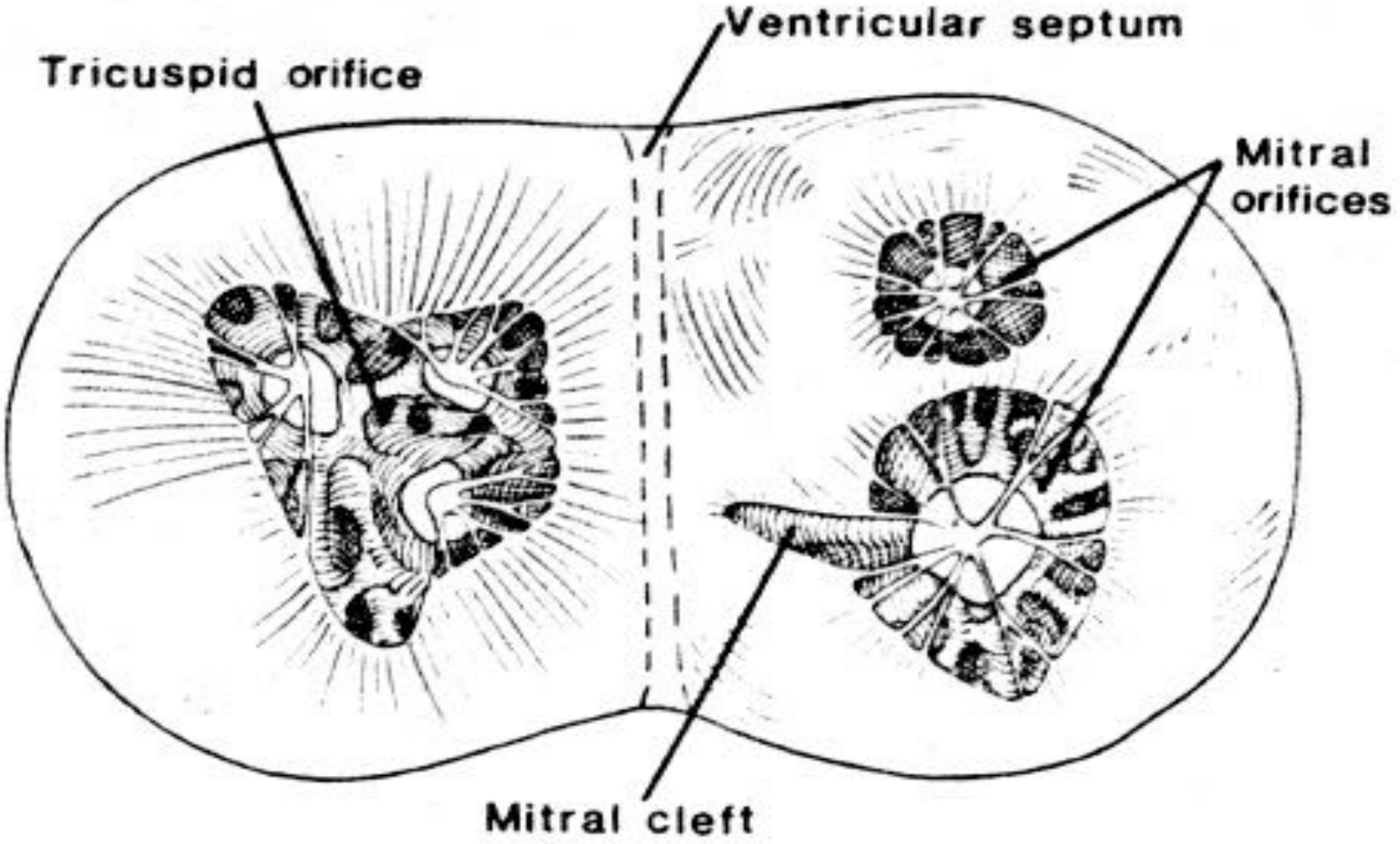




Valves auriculo-ventriculaires

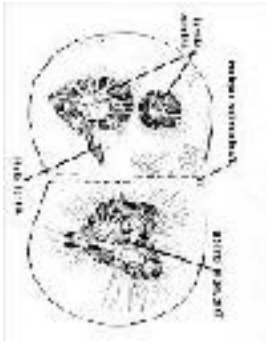
Fentes

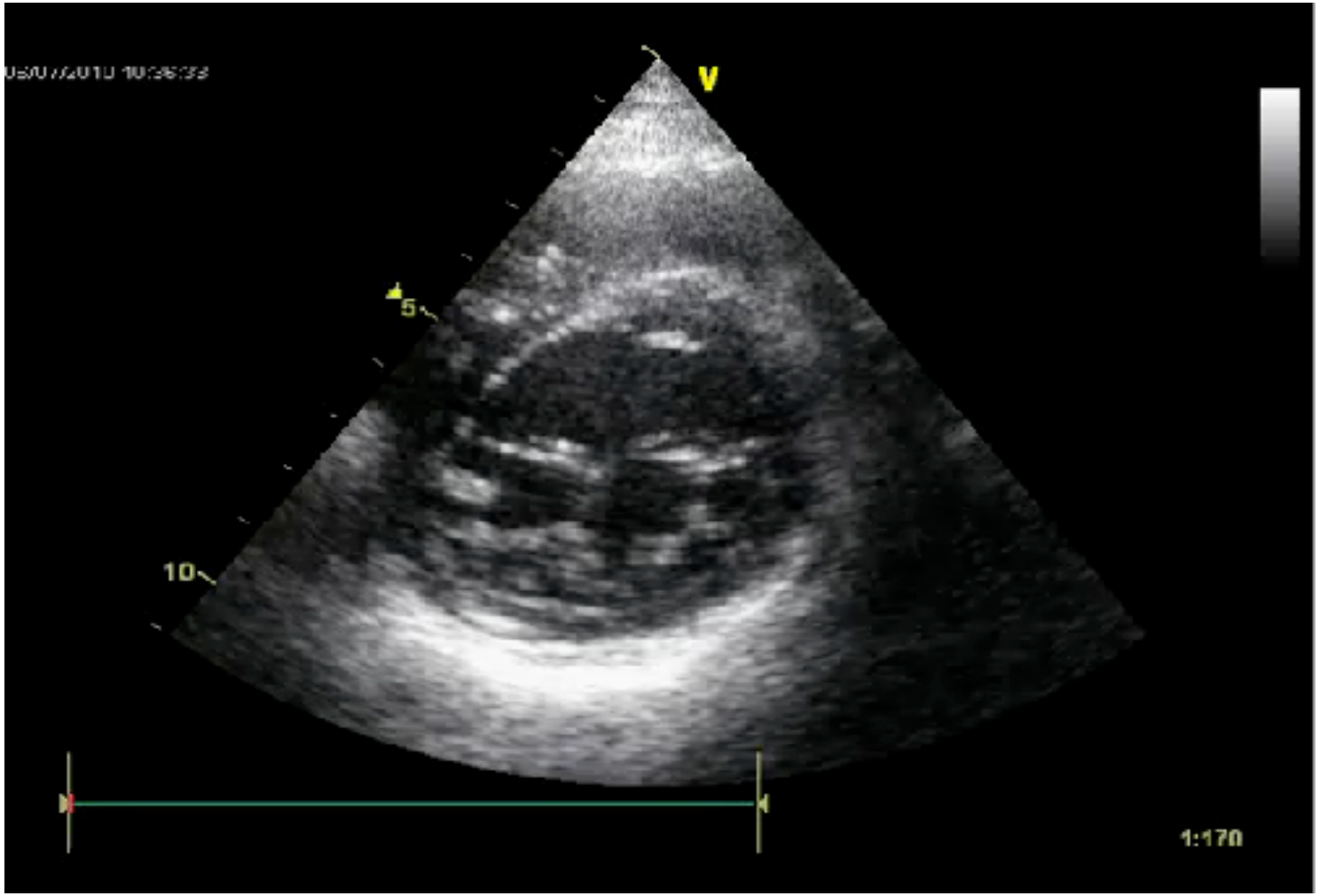



Ventricular septum
Tricuspid orifice
Mitral orifices
Mitral cleft

Double orifice

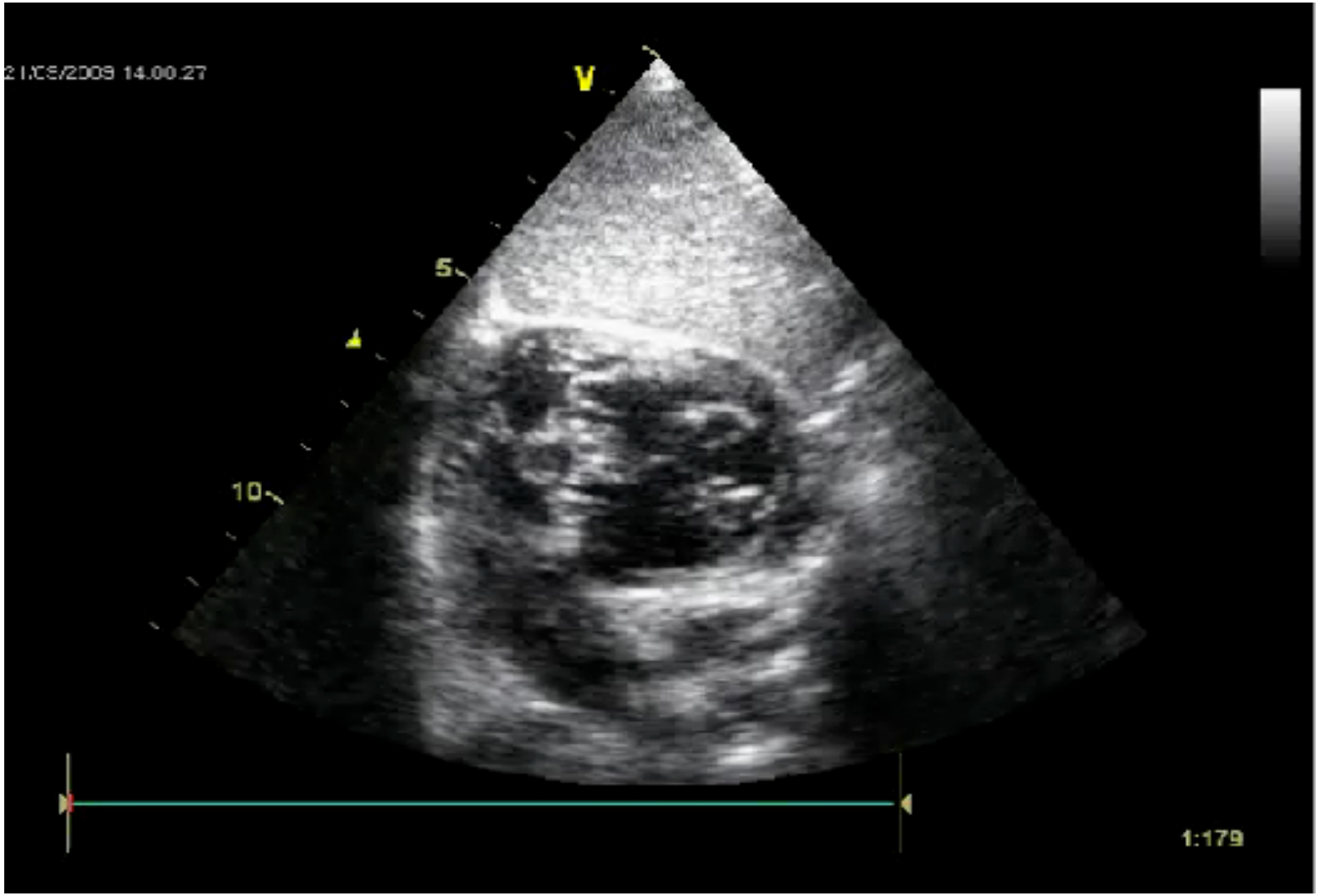
Coeur normal





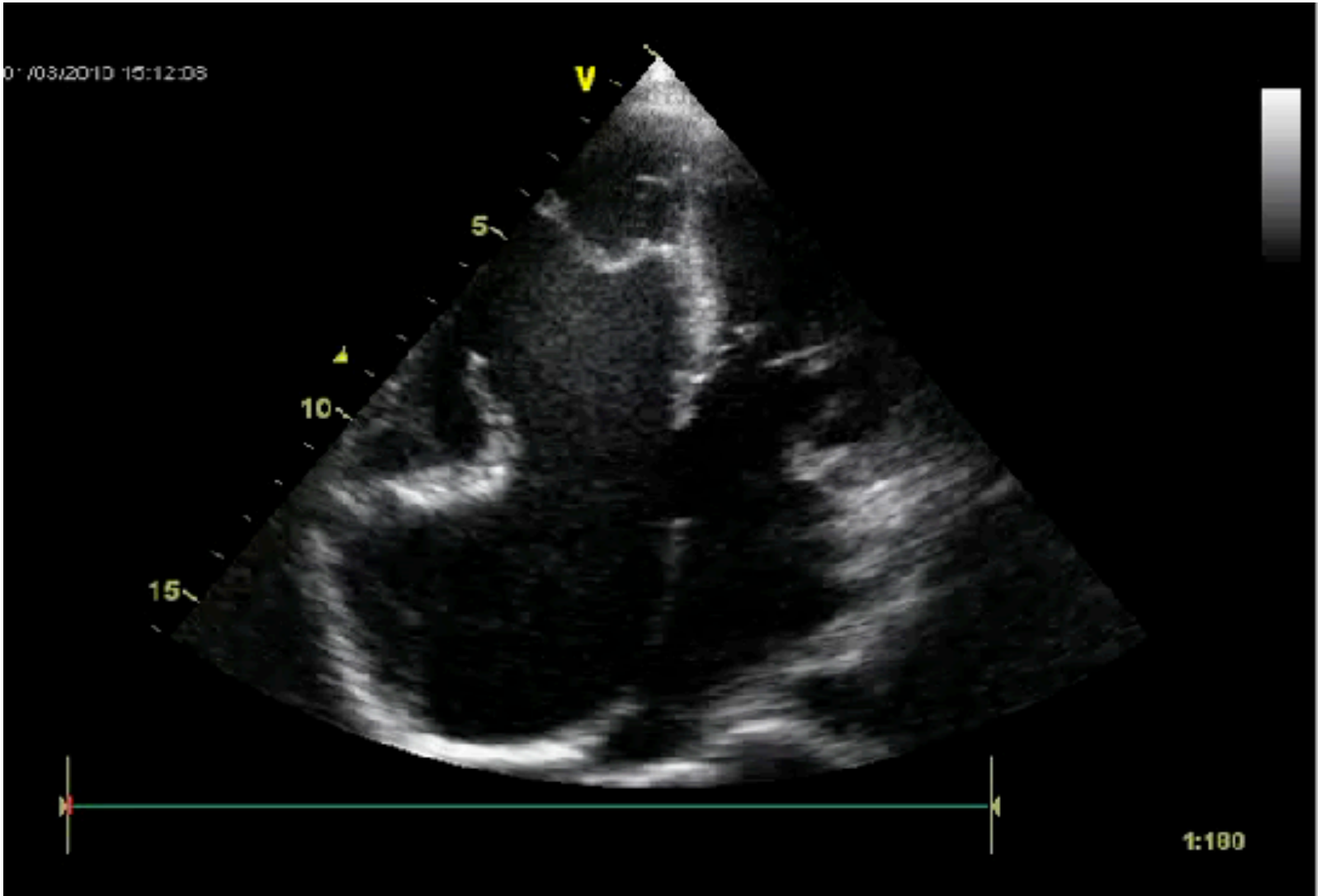
Valves auriculo-ventriculaires

VAV droite petite



Valves auriculo-ventriculaires

Valve AV droite



CAV

Prise en charge médicale adpatée avant la chirurgie
Chirurgie peut être complexe
Risque de réopération très variable