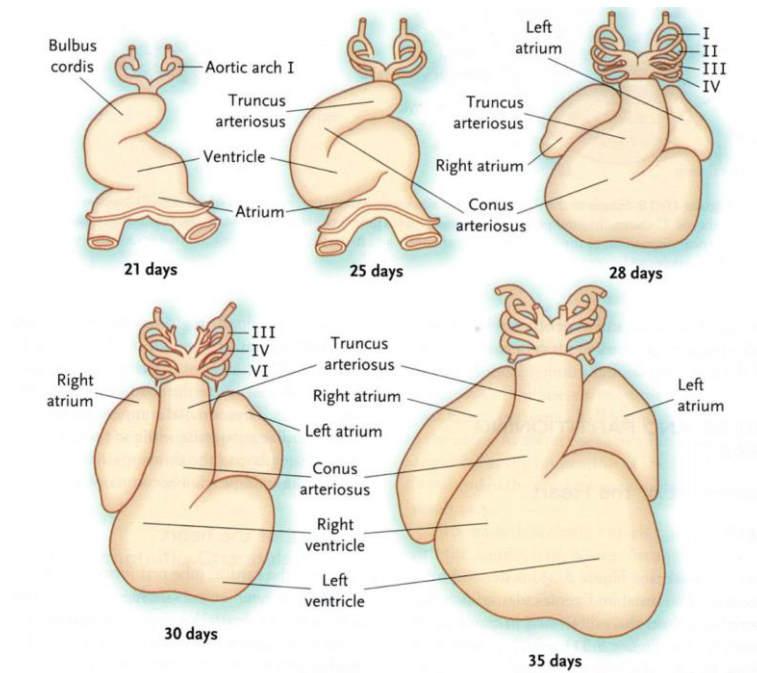


Année universitaire 2024-2025

UEF 106

EMBRYOLOGIE DU COEUR



Préparé par : Pr. Salima DAOUD

Prérequis

Embryogenèse

Objectifs du cours

- Décrire les premiers indices du développement cardiaque, ainsi que la localisation du tissu cardiogène
- Expliquer comment passe-t-on de la circulation sérielle à la circulation parallèle au cours du développement embryonnaire et quels facteurs favorisent ce développement.
- Enumérer les procédés présidant à la séparation des oreillettes et des ventricules.
- Expliquer les mécanismes des anomalies du développement du cœur les plus fréquentes.

Sommaire

1. Introduction
2. Constitution de la lignée cardiaque
3. Formation du tube cardiaque primitive
4. Formation des réseaux vasculaires intra et extra embryonnaires
5. Evolution du tube cardiaque (J21-J40)
 - a. Allongement
 - b. Plicature
 - c. Convergence
 - d. Cloisonnement (S5-S7)
 - Cloisonnement du sinus veineux
 - Cloisonnement du canal atrio-ventriculaire
 - Cloisonnement de l'oreillette primitive
 - Cloisonnement du ventricule primitif
 - Septation conotruncale
6. Les anomalies du développement
 - a. Anomalies sans shunt
 - b. Malformations cardiaques avec shunt gauche-droite
 - Canal artériel persistant (CAP)
 - Communication interauriculaire (CIA)
 - Communication interventriculaire (CIV)
 - Anomalies du septum auriculoventriculaire
 - c. Malformations cardiaques avec shunt-droite gauche (cyanotiques)
 - d. Transposition des gros vaisseaux (TGV)
7. Conclusion

1. Introduction

L'ébauche cardiaque n'apparaît qu'au début de la troisième semaine de vie intra-utérine. Pendant les 2 premières semaines, l'embryon ne possède ni cœur ni système circulatoire, les besoins métaboliques étant assurés par simple diffusion. Le cœur est le premier organe fonctionnel chez l'embryon, indispensable à sa survie, servant aux échanges gazeux, à l'alimentation et à l'évacuation des catabolites. Le cœur commence à battre au 28^{ème} de la vie embryonnaire. Morphologiquement, le cœur embryonnaire se présente initialement sous forme d'un tube cardiaque constitué d'un myocarde contractile entourant un tube endocardique interne. Le cœur est également un organe asymétrique dont la polarité gauche droite s'établit pendant la gastrulation.

2. Constitution de la lignée cardiaque

Chez le jeune embryon les cellules épiblastiques migrent à travers la ligne primitive entre l'épi- et l'entoblaste et forment une couche de mésoblaste responsable du développement de différentes structures. Les cellules destinées à la cardiogenèse vont se situer en position crâniale par rapport au tube neural en formation. La cardiogenèse s'effectue suite à une série complexe d'évènements.

- Détermination des cellules du mésoblaste et des crêtes neurales pour le développement cardiaque
- Processus de croissance et de différenciation en cardiomyocytes
- Processus de migration et de transformation pour la formation du cœur.

Les cellules cardiaque dérivées du mésoblaste intraembryonnaire se positionnent au sein du mésoblaste de la lame latérale crâniale, de chaque côté de l'embryon et s'étendent en arc de cercle formant ainsi un croissant cardiaque. Ces cellules sont déjà extrêmement différenciées, elles sont déjà déterminées pour donner un endocarde et un myocarde. Ces premières cellules constituent le premier champ cardiaque. Une deuxième et troisième source de cellules participeront à la formation du cœur.

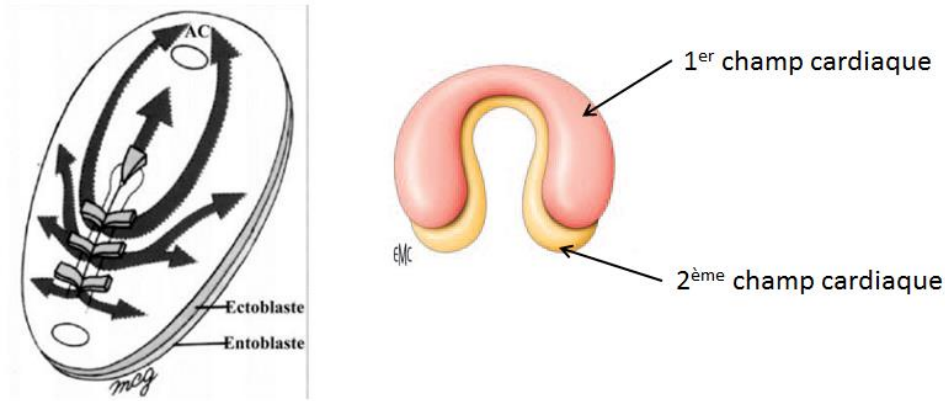


Figure 1 : constitution de la lignée cardiaque.

3. Formation du tube cardiaque primitif

Dans l'aire cardiaque va d'abord se creuser une cavité en forme de demi-cercle qui sera fermée devant et derrière mais qui, en arrière, sera en continuité avec le cœlome. Ainsi, vont se former les futurs canaux pleuro-cardio-péritonéaux. Deuxièmement, quand il va y avoir clivage du mésenchyme de cette aire cardiaque la partie qui est sous l'amnios va être en continuité avec la somatopleure et la partie qui est sous l'entoblaste va être en continuité avec la splanchopleure. Et donc à l'intérieur vont se former 2 tubes en arc de cercles qui sont les tubes endocardiques primitifs (un à droite et un à gauche mais sont en continuité au début). Ce sont des tuyaux bordés d'endocarde qui se continuent en arrière avec les aortes dorsales qui prennent naissance dans les lames latérales.

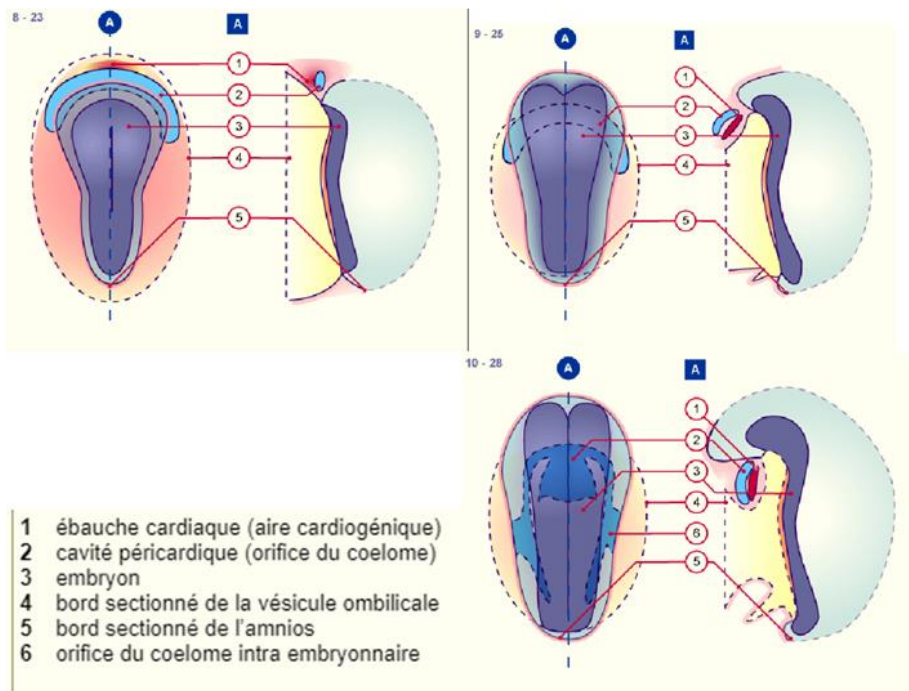


Figure 2 : Mise en place du tube cardiaque.

Lors de la délimitation, l'aire cardiaque passe en position ventrale complète en tournant de 180°. Une fois que la délimitation est acquise l'aire cardiaque se trouve en position ventrale par rapport à l'intestin primitif et on y trouve le mésoblaste de l'aire cardiaque, la cavité péricardique (avec l'ancienne somatopleure qui est devenue le péricarde pariétal) et le tube cardiaque (qui est juste en avant de l'intestin primitif). Ce tube cardiaque arrondi en demi-cercle va donc venir se mettre en position ventrale. Une fois qu'il est en position ventrale, la partie toute antérieure va donc se retrouver postérieure. Ces deux tubes vont se rapprocher l'un de l'autre dans la partie de l'aire cardiaque, vont devenir parallèles l'un à l'autre (la portion veineuse se retrouvant cette fois en position postérieure). Et progressivement ils vont fusionner pour en former un seul tube unique : le tube cardiaque primitif à J22. (A J22 les réseaux vasculaires intra et extra embryonnaire sont déjà développés).

Le tube cardiaque ainsi formé comporte des cavités séparées par des étranglements, dans le sens caudo-rostral:

- Le sinus veineux (drainage des veines embryonnaires et extra-embryonnaires)
- L'oreillette primitive
- Le ventricule primitif

- Le conus (cône artériel)
- Le truncus (tronc artériel), qui se continue par les deux aortes ventrales, arcs aortiques et aortes dorsales.

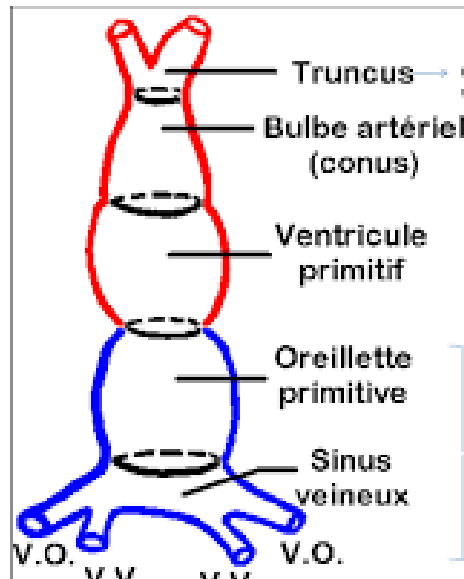


Figure 3 : Formation du tube cardiaque.

Au sein de la cavité péricardique, le tube cardiaque primitif est formé d'une paroi qui est constituée d'une part d'endocarde et d'autre part de la future paroi cardiaque formée par des cellules qui se différencient progressivement en cardiomyocytes. Entre les deux on a une espèce de substance fondamentale très abondante qui est appelée la gelée cardiaque.

Le tout est tapissé du reste de la splanchnopleure qui va constituer le péricarde viscéral et qui est en continuité avec le péricarde pariétal via le méso dorsal qui accroche le tube cardiaque sur la paroi dorsale de l'embryon.

A partir du moment où les cardiomyocytes se différencient, ils ont donc des protéines fibrillaires et ils vont donc commencer à se contracter de façon très anarchique le long du tube cardiaque vers J21. Ces cellules sont capables de se contracter toutes seules sans influx nerveux.

4. Formation des réseaux vasculaires intra et extra embryonnaires

La formation des vaisseaux, tout comme celle du tube cardiaque, a un rapport étroit avec l'entoblaste, qui semble jouer un rôle inducteur sur la formation des cellules. Au sein des agrégats mésoblastiques les cellules centrales s'arrondissent et se différencient en précurseurs des cellules sanguines (hémocytoblastes), alors que les cellules périphériques s'assemblent en cellules endothéliales (angioblastes) délimitant des vésicules. Les angioblastes donnent également naissance aux vaisseaux intra embryonnaires à partir des angioblastes qui se sont différenciés dans la splanchnopleure. La colonisation, par les angioblastes, des organes en formation se fait par migration. Les organes produisent des facteurs angiogéniques, stimulant la formation des vaisseaux.

La vasculogénèse proprement dite, ou formation de vésicules in situ, se produit lorsque les angioblastes voisins se réunissent et délimitent ainsi la lumière d'un vaisseau. La formation de troncs vasculaires à partir d'un réseau de capillaires est également sous l'influence de facteurs hémodynamiques. En outre, des cellules locales se différencient en péricytes, en fibroblastes et en cellules musculaires lisses. Tous les vaisseaux ne sont toutefois pas issus d'un réseau de capillaires, les branches dorsales de l'aorte tout particulièrement, sont déterminées par la métamérie des somites.

Ainsi 3 réseaux vasculaires sont mis en place :

➤ Un réseau intra embryonnaire :

C'est le tube cardiaque qui est allongé dans le sens rostro-caudal avec un pôle veineux qui est caudal et un pôle artériel qui est céphalique. De ce pôle artériel part une aorte qui va donner naissance à des arcs aortiques (qui vont se développer à l'intérieur des arcs branchiaux) qui vont rejoindre les aortes dorsales).

Ce réseau artériel va être récupéré par la suite par un réseau veineux : on a 4 veines dites cardinales : les 2 cardinales antérieures et les 2 cardinales postérieures qui fusionnent pour donner les canaux de Cuvier qui se jettent au pôle veineux du cœur.

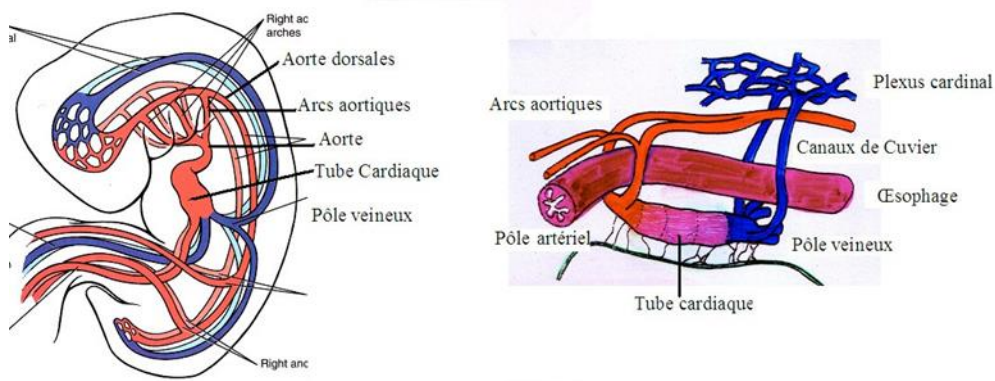


Figure 4 : Réseaux vasculaires intra-embryonnaires.

➤ **Réseaux extraembryonnaires :**

Le réseau vitellin qui est vascularisé par des branches des aortes dorsales et qui est repris par 2 veines : veines vitellines droites et gauches qui viennent se jeter dans le pôle veineux du cœur.

Le réseau chorio-allatoïdien c'est-à-dire le réseau du placenta. Il est vascularisé par 2 artères qui sont des branches des aortes dorsales et drainé par 2 veines ombilicales qui arrivent au pôle veineux du cœur entre les canaux de Cuvier et les veines vitellines.

Donc le pôle veineux de notre tube cardiaque reçoit ces 3 jeux de veines tandis que le pôle artériel va donner naissance aux artères qui vont aller croiser le tube digestif pour rejoindre les aortes dorsales.

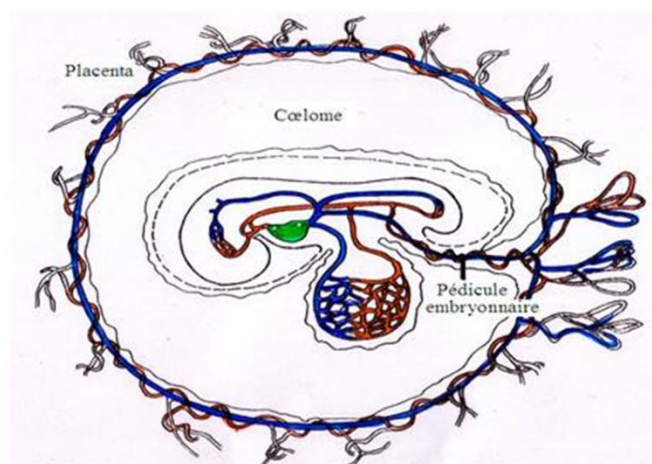


Figure 5 : Réseaux vasculaires extra-embryonnaires

5. Evolution du tube cardiaque (J21-J40)

Le tube cardiaque est composé maintenant de trois couches : l'épicarde, le myocarde et l'endocarde.

Dès la formation du tube cardiaque primitif, le mésocarde ventral disparaît et le tube cardiaque primitif n'est plus connecté au mésoderme splanchnique extra cardiaque que par le mésocarde dorsal, qui s'étend des arcs pharyngés (futurs arcs aortiques) au sinus veineux (veineux omphalomésentériques). Dès la formation de la boucle cardiaque, le mésocarde dorsal disparaît partiellement. Le tube (pôle artériel) et à son extrémité crâniale, aux arcs pharyngés (pôle artériel) et à son extrémité caudale (pôle veineux), par ce qui reste du mésocarde dorsal, à la paroi postérieure de l'embryon.

a. Allongement

Le tube cardiaque va d'abord s'allonger car à sa partie antérieure (c'est-à-dire au niveau du pôle artériel) viennent s'ajouter des tas de cellules qui constituent le champ cardiaque antérieur.

Ces cellules sont de 2 types :

Les cellules des crêtes neurales qui migrent en passant le long des arcs aortiques et le long des arcs branchiaux et qui viennent constituer la paroi de la moitié du tube cardiaque sur ce qu'on appelle la zone d'éjection. Ces crêtes neurales jouent un rôle majeur dans le développement du cœur qui explique des malformations qui touchent ces crêtes neurales entraînent des cardiopathies (neurocristopathies).

Les cellules mésoblastiques qui peuplent les arcs branchiaux.

b. Plicature

Deuxièmement, ce tube cardiaque va rester accroché en haut et en bas par ses vaisseaux. Ce qui fait que ce tube sera un tuyau libre dans la cavité péricardique n'étant attaché plus qu'en haut et en bas. Ce tube va par conséquent se plicaturer. La première plicature qui apparaît au niveau du cœur s'effectue au niveau du pli primitif. C'est une boucle dont la convexité est dirigée à droite, d'où le nom de boucle droite. Cette boucle droite est le premier phénomène d'asymétrie au niveau du corps de l'embryon. Cependant, quelques embryons vont faire la boucle gauche et vont par conséquent avoir les organes tournés à l'envers : ils auront un situs inversus.

En même temps que se crée ce pli primitif, ce cœur va se plicaturer en S. Ces 2 boucles vont créer des régions différentes dans ce tube cardiaque : les segments du cœur. Ces derniers vont s'échelonner du pôle veineux vers le pôle artériel : les sinus veineux, l'oreillette primitive, le ventricule primitif, le conus, le troncus et le sac artériel.

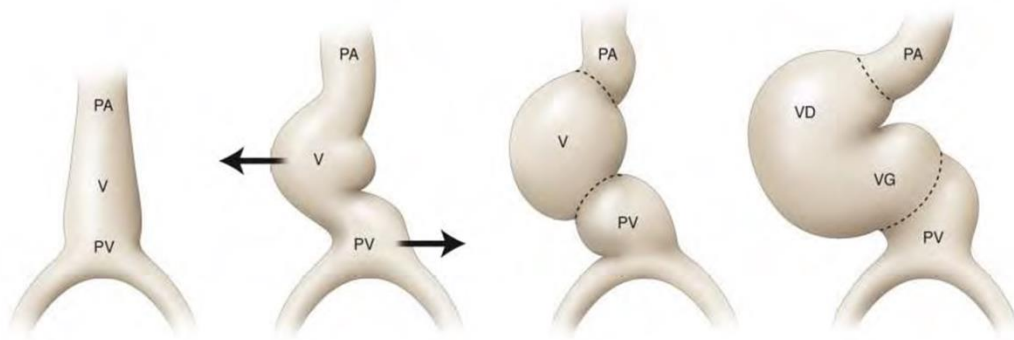


Figure 6 : Formation de la boucle cardiaque à partir du tube primitif rectiligne.
PA : pôle artériel ; PV : pôle veineux ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche ; V : ventricule. (Houyel, 2009)

c. Convergence

La plicature va se terminer par la convergence qui consiste à ramener le pôle artériel au même niveau que le pôle veineux.

L'orifice qui fait communiquer l'oreillette primitive avec le ventricule primitif est dans un plan vertical. Par contre, l'orifice de sortie de ventricule primitif qu'on appelle l'ostium proximal du conus est dans un plan perpendiculaire au précédent. Ces deux ostia sont donc relativement distincts dans 2 plans perpendiculaires.

Une fois que la convergence sera acquise, l'oreillette primitive va se placer au dessus du ventricule primitif. L'orifice de communication qu'on appelle le canal atrio-ventriculaire va alors se retrouver désormais dans un plan horizontal c'est-à-dire dans le même plan que l'ostium proximal du conus et il va donc se retrouver pour la suite des événements juste à côté de cet ostium proximal du conus.

Ces 2 trous qui étaient donc dans deux plans différents et assez loin de l'autre sont ainsi mis côte à côte au-dessus du ventricule primitif.

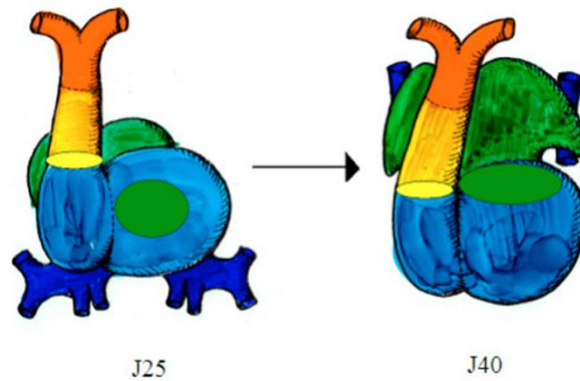


Figure 7 : Evolution du tube cardiaque : la convergence.

d. Cloisonnement (S5-S7)

Le cloisonnement débute avant la convergence à J25. Il commence à partir de la 5^{ème} semaine jusqu'à la 7^{ème} semaine. A J22, le sang arrive au pôle veineux. Un flux sanguin unique traverse alors ce tube cardiaque plicaturé. Dans ce tube cardiaque plicaturé, se trouve une région correspondant au canal atrio-ventriculaire et au canal conotruncal dans laquelle les tissus sont très sensibles à la tension produite par les flux sanguins. Des cellules mésenchymateuses se libèrent de l'endocarde et viennent peupler la gelée cardiaque faisant ainsi pousser des bourgeons : les crêtes endocardiques.

Il y a un cloisonnement du canal atrio-ventriculaire et du conus. Le flux va par conséquent se couper en deux. Ainsi vont apparaître deux flux parallèles ; cela correspond à la délamination du flux. Il y a à ce moment là 2 courants parallèles dans le cœur : un courant droit et un courant gauche.

C'est grâce à ces courants que, par la suite, les autres cloisons qui vont pousser ailleurs vont se placer de sorte à ne pas gêner le flux et vont donc s'aligner laissant ainsi le flux de part et d'autre. C'est donc la continuité des flux liquidiens qui va aligner les cloisons

- ***Cloisonnement du sinus veineux***

Le sinus veineux est très court, très parcellaire. C'est le pôle veineux du cœur c'est-à-dire que c'est là qu'arrivent tous les vaisseaux veineux au niveau du tube cardiaque.

Le sinus veineux va venir s'incorporer à la paroi postérieure de l'oreillette primitive et donc il va constituer une partie de la future paroi postérieure des oreillettes. L'essentiel du retour

veineux systémique va s'effectuer du côté droit. Il persistera donc uniquement une veine cave supérieure qui dérive de la veine cardinale antérieure droite et qui va par conséquent se jeter dans l'oreillette primitive du côté droit une veine cave inférieure qui dérive de la veine vitelline droite et qui va arriver dans le côté droit du sinus veineux et donc dans l'oreillette droite.

Toutes les autres veines vont régresser et ne vont donc persister comme arrivées dans le sinus veineux que la veine cave supérieure et la veine cave inférieure. Toute la partie gauche du sinus veineux va donc régresser et va être récupérée par le réseau coronaire (les veines du réseau coronaire sont toutes drainées par le sinus coronaire qui est en fait le reliquat de la veine cardinale antérieure et du sinus veineux gauche qui va lui aussi se jeter dans l'oreillette droite à l'arrivée de la veine vitelline c'est-à-dire de la veine cave inférieure).

Les veines du réseau pulmonaire vont se former de novo et vont drainer le réseau pulmonaire.

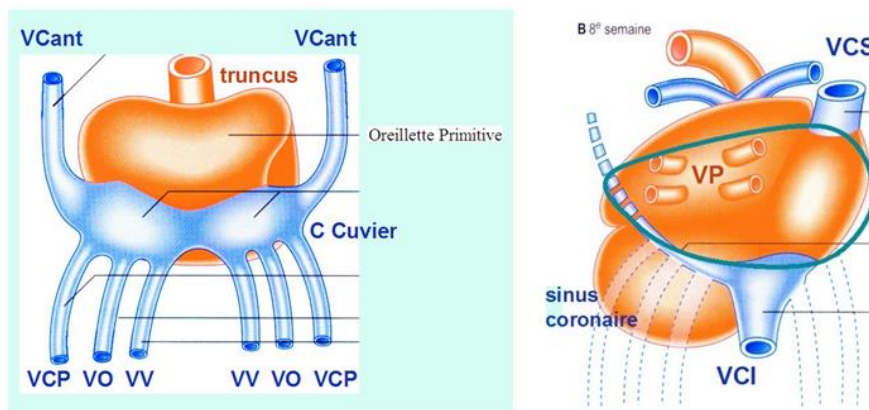


Figure 8 : Cloisonnement du sinus veineux.

- ***Cloisonnement du canal atrio-ventriculaire***

Le cloisonnement du canal atrio-ventriculaire correspond à des crêtes endocardiques dorsales, ventrales et médianes. Sur les côtés, vont se constituer, du côté droit deux autres bourgeons et du côté gauche, un autre bourgeon. Ceux-ci vont également contribuer à cloisonner, fermer le canal atrio-ventriculaire.

Les 2 crêtes médianes vont migrer, pousser l'une vers l'autre et vont finir par fusionner pour constituer un septum médian qu'on appelle le septum intermedium. Ce dernier va séparer de

façon équitable le canal atrio-ventriculaire en deux [c'est ainsi qu'il y a délamination d'un flux unique en 2 flux identiques].

Ces crêtes vont contribuer à nous former les valves auriculo-ventriculaires et c'est pour cela que le septum intermédiaire va donner naissance de part et d'autre dans chaque ventricule aux valves septales auriculo-ventriculaire.

En même temps que se fait ce cloisonnement, le conus qui était au-dessus de l'ampoule droite et du cœur va migrer et venir se placer en avant et à gauche. Cette migration du conus est secondaire à la délamination du flux.

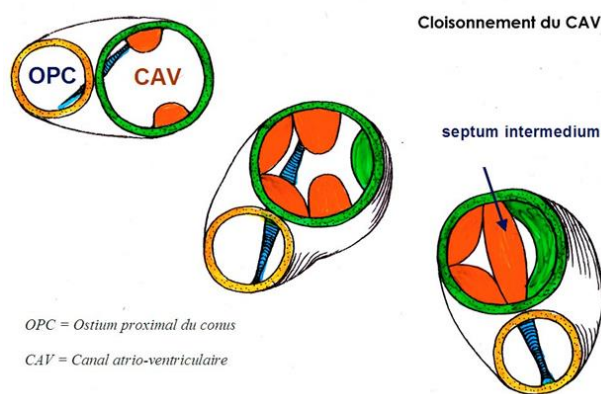


Figure 9 : Cloisonnement du canal atrio-ventriculaire.

- ***Cloisonnement de l'oreillette primitive***

Au début c'est une seule cavité et puis ça va se cloisonner progressivement par deux septa : un premier septum qu'on appelle le septum primum et un deuxième septum qu'on appelle le septum secundum.

Le septum primum est un septum fin qui va pousser de l'arrière de l'oreillette vers l'avant c'est-à-dire vers le canal atrio-ventriculaire. Il va être constitué d'endocarde et de myocarde et va constituer une cloison fine qui va séparer les deux oreillettes. Le septum pousse vers le ventricule primitif et sa limite interne délimite avec le futur septum intermedium un gros orifice qu'on appelle l'ostium primum qui va se fermer progressivement au fur et à mesure que la cloison pousse. Pour cela, le septum intermedium va devoir se fermer et le septum primum va devoir rejoindre le septum intermedium.

Les absences de formation du septum intermedium s'associent toujours à une communication inter auriculaire anormale qui est la persistance de cet orifice. Donc, le septum primum rejoint le septum intermedium et cela ferme le l'ostium primum.

Mais tout le sang veineux de l'embryon passe au début par l'ostium primum, puis passe à droite et à gauche. Donc, quand l'ostium se ferme, il faut que le sang continue à passer de la droite vers la gauche. Pour cela, un autre trou s'ouvre dans le septum primum : l'ostium secundum.

Puis pousse le septum secundum. Le septum secundum est toujours à droite du septum primum et pousse du haut du cœur vers la veine cave inférieure. Il est beaucoup plus épais que le septum primum et va rester ouvert face à l'orifice d'arrivée de la veine cave inférieure. Ce 3^{ème} trou est le foramen ovale. Une fois le cloisonnement terminé, il y a donc 2 cloisons parallèles : une épaisse à droite, une fine à gauche et toutes les deux ont un orifice : l'ostium secundum pour ce qui est du septum primum et le foramen ovale pour l'ostium secundum. Donc pendant toute la vie intra utérine, quand le sang va arriver à flot avec une grande pression, une partie va partir dans le ventricule droit et une grande partie va passer par le foramen ovale, va soulever le septum primum, gagner le septum secundum et passer dans l'oreillette gauche. A la naissance, quand le sang pulmonaire va arriver à flot du poumon, il va remplir et va créer une pression importante dans l'oreillette gauche et cette pression va plaquer le septum primum sur le septum secundum ce qui va fermer la communication inter-auriculaire.

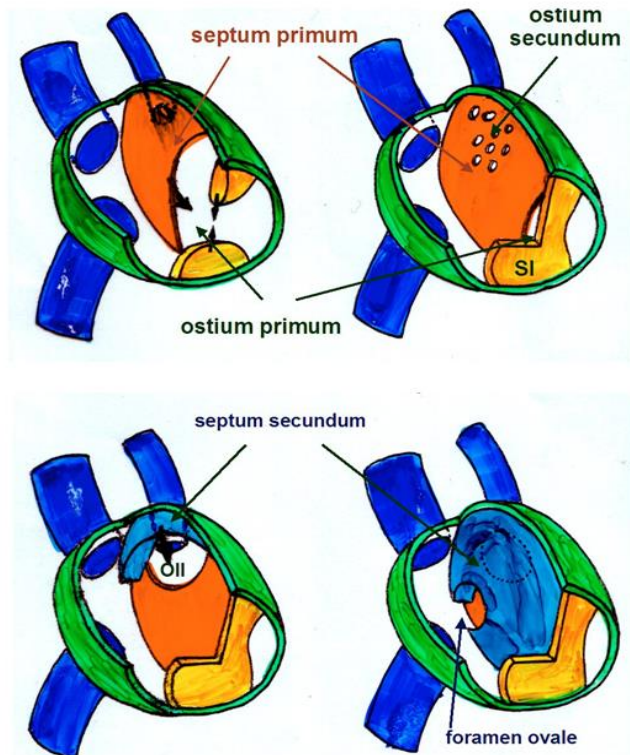


Figure 10 : Cloisonnement de l'oreillette primitive.

- ***Cloisonnement du ventricule primitif***

Dans le ventricule primitif la cloison est appelée septum musculaire (ou septum trabéculé, inferius...)

Ce septum qui sépare en deux le ventricule primitif, a une forme de croissant dont la convexité se situe à la jonction entre les 2 ampoules. Il a une corne qui est postérieure du côté du canal atrio-ventriculaire et une corne qui est antérieure du côté de l'ostium proximal du conus.

Le cœur est déterminé par ses flux, la taille de ses cavités est définie par ces flux et les deux flux sont égaux. Or l'ampoule gauche est plus grosse que l'ampoule droite. Les deux flux parallèles vont donc modeler cela afin d'égaliser la quantité de sang qui passe de chaque côté et aussi que cette cloison inter ventriculaire s'aligne avec le septum intermedium. C'est pour cela, qu'au cours de la poussée musculaire au fur et à mesure que les deux ventricules se séparent de façon définitive, les deux volumes vont s'égaliser avec la migration du conus qui va se déplacer progressivement de la droite vers la gauche. Cette migration du conus va

entraîner en même temps la cloison du septum trabéculé et cette cloison va venir s'aligner sur le canal atrio-ventriculaire et sur l'ostium proximal du conus. Les deux ventricules sont donc désormais équilibrés et les deux flux sont identiques.

Ce septum musculaire né d'une prolifération de cellules myocardiques qui va s'effectuer dans la paroi du ventricule primitif de part et d'autre de la cloison. Il va y avoir une migration des cellules qui vont converger l'une vers l'autre produisant ainsi un repli du myocarde qui va produire la cloison.

Un autre petit septum fait la cloison entre le ventricule droit et le ventricule gauche : le septum membraneux. Il vient se rajouter au septum musculaire et correspond à une expansion qui viendrait fermer la partie toute haute du septum inter ventriculaire. Donc, en fait, le « vrai » septum inter ventriculaire a 3 parties : le septum musculaire, le septum membraneux, le septum conal.

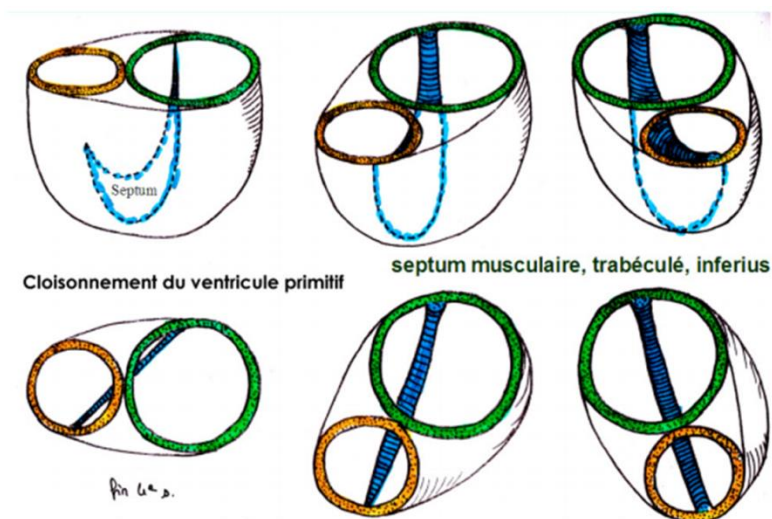


Figure 11 : Cloisonnement du ventricule primitif.

- ***Septation conotruncale***

Il se produit une élongation de la voie efférente par l'adjonction de cellules de l'aire cardiaque antérieure. L'envahissement par les cellules de la crête neurale qui migrent le long des arcs pharyngés permet ensuite le développement des bourgeons endocardiques. Le conotruncus va alors se cloisonner pour aboutir la formation de deux gros vaisseaux : l'aorte et le tronc de l'artère pulmonaire. Le cloisonnement se fait en spirale à partir des bourgeons endocardiques du conotruncus. Ceux-ci vont simultanément former les valves semi-lunaires.

Par la suite, la musculation, par migration de myocytes au sein de la courbure interne, permet d'aboutir au « wedging » et de placer l'aorte au dessus du ventricule gauche, ainsi que la fusion conal avec le bourgeon antérosupérieur du canal atrioventriculaire.

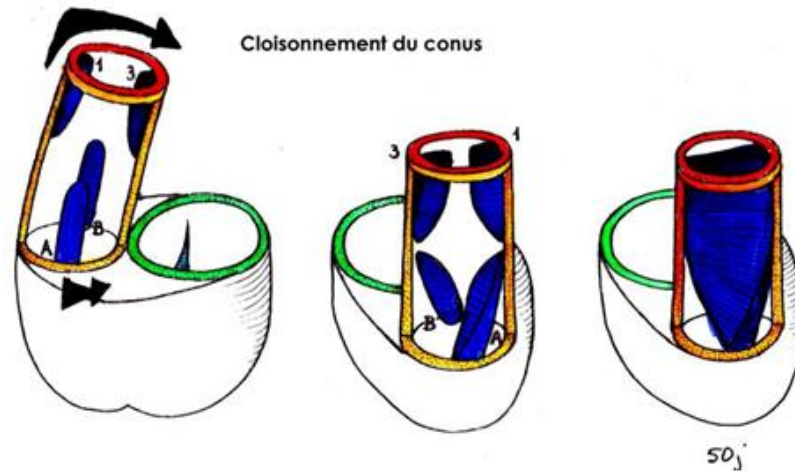


Figure 12 : Septation conotroncale.

6. Les anomalies du développement

La des erreurs peuvent survenir à chaque étape du développement du cœur. Elles conduisent à des cardiopathies congénitales, comptant, en raison de leur fréquence de 1 sur 1000 nouveau-nés, parmi les malformations congénitales les plus courantes. Des aberrations chromosomiques sont également fréquemment associées aux malformations cardiaques. Il est vraisemblable qu'à l'avenir, lorsque les mécanismes moléculaires conduisant aux malformations cardiaques seront mieux compris, encore davantage d'anomalies congénitales seront imputables à des prédispositions génétiques.

Sur le plan clinique quatre malformations cardiaques sont nettement prédominantes. Elles constituent probablement plus de la moitié de l'ensemble des malformations cardiaques. Il s'agit des malformations suivantes :

VSD = ventricular septal defect : communication interventriculaire (28%)

ASD = atrial septal defect : communication interauriculaire (11%)

Sténose pulmonaire (9%)

PDA = persistent ductus arteriosus = canal artériel persistant (9%).

Il est possible de classer les cardiopathies congénitales en fonction de leur localisation et de leurs conséquences hémodynamiques. Lors d'une séparation incomplète de la grande (corporelle) et de la petite circulation (pulmonaire), il s'établit un shunt à travers lequel le sang passe d'une circulation à l'autre en fonction de la différence de pression, ceci lors de chaque battement cardiaque. Les malformations cardiaques sont réparties en trois groupes :

- Anomalies sans shunt
- Malformations cardiaques avec shunt gauche-droite (en général sans cyanose)
- Anomalies avec shunt-droite gauche (avec cyanose → sang mêlé)

a. Anomalies sans shunt

Des obstructions, à savoir des rétrécissements de la voie circulatoire, peuvent siéger à différents niveaux dans le cœur droit, ou sur la voie d'éjection pulmonaire. Ce sont les sténoses pulmonaires et les sténoses tricuspides. Dans le cœur gauche on peut également observer des obstructions, à savoir des rétrécissements de la voie circulatoire, à différents niveaux.

b. Malformations cardiaques avec shunt gauche-droite

Lors de shunt gauche-droite il se produit une hyperhémie pulmonaire aux dépens de la grande circulation. Les shunts d'une région riche en oxygène vers une région pauvre en oxygène ne s'accompagnent pas d'une cyanose initialement.

○ Canal artériel persistant (CAP)

Lors de shunt gauche-droite il se produit une hyperhémie pulmonaire aux dépens de la grande circulation. Les shunts d'une région riche en oxygène vers une région pauvre en oxygène ne s'accompagnent pas d'une cyanose initialement.

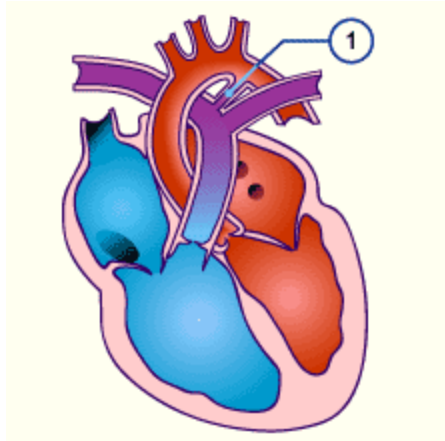


Figure 13 : Canal artériel persistant.

- **Communication interauriculaire (CIA)**

Avant la naissance la CIA n'aura pas de conséquences hémodynamiques, le foramen ovale est alors normalement ouvert et dévie le sang de la veine cave inférieure dans le cœur gauche. Ce n'est qu'après la naissance que les conséquences hémodynamiques se manifesteront, en raison des différents rapports de pression régnant alors dans les oreillettes, il se produira un shunt gauche-droite. Son incidence est de 11%.

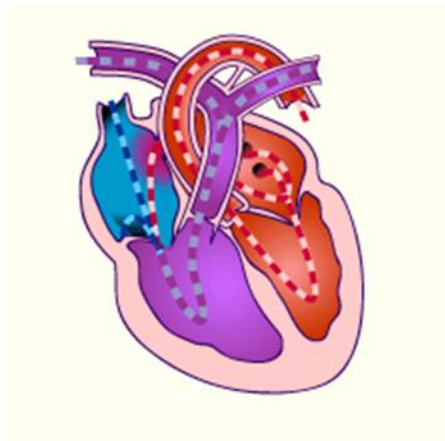


Figure 14 : Flux sanguin en présence de CIA.

- **Communication interventriculaire (CIV)**

Les déficits du septum interventriculaire sont relativement fréquents (28 % de toutes les cardiopathies congénitales). Ils surviennent de manière isolée mais également associés à d'autres vices malformatifs. Ils sont dus à un défaut de développement du septum

interventriculaire, avec persistance d'une communication dans la partie membraneuse du septum, à travers laquelle s'établit un shunt du VG au VD

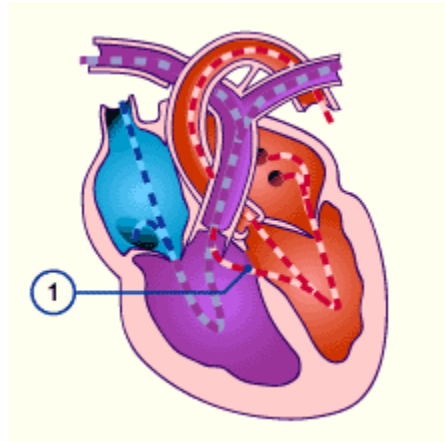


Figure 15 : Flux sanguin en présence de CIV.

- **Anomalies du septum auriculo-ventriculaire**

Défaut des septa entraîne une hyperhémie dans la circulation pulmonaire en raison du shunt gauche-droite.

- c. Malformations cardiaques avec shunt droite-gauche (cyanotiques) :**

En cas de cardiopathies avec shunt droite-gauche du sang désaturé en oxygène passe du cœur droit dans le cœur gauche et ainsi dans la grande circulation. Dans la majorité des malformations avec shunt droite-gauche les shunts physiologiques fœtaux restent en place, puisqu'il n'y a pas d'inversion des pressions après la naissance.

La tétralogie de Fallot constitue environ 8 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

Cette malformation cardiaque comporte les lésions suivantes :

- 1) sténose pulmonaire
- 2) communication interventriculaire
- 3) hypertrophie ventriculaire droite
- 4) aorte à cheval sur les deux ventricules

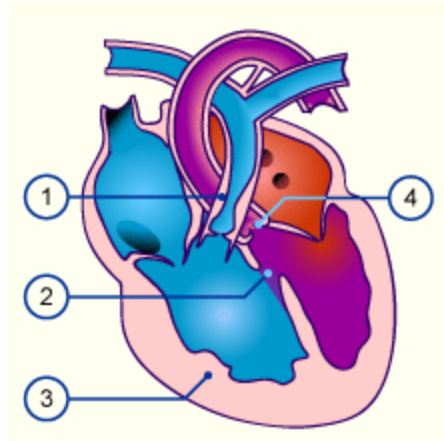


Figure 16 : La tétralogie de Fallot.

d. Transposition des gros vaisseaux (TGV)

L'étiologie de la TGV (5%) est inconnue, un risque accru a été remarqué en association avec le diabète sucré chez la mère. Lors de TGV, l'aorte est issue entièrement du ventricule droit et l'artère pulmonaire est issue du ventricule gauche. Du point de vue embryologique la rotation de 180° du septum aortico-pulmonaire ne s'est pas produite. L'hémodynamique de la TGV est caractérisée par la mise en place de deux circulations parallèles ne permettant, ni prise, ni délivrance d'oxygène. Une telle situation circulatoire n'est donc viable que si le sang veineux pulmonaire enrichi en O₂ peut être mêlé au sang veineux systémique par l'intermédiaire d'un shunt croisé en plus de la TGVF. Ce type de shunt est constitué au niveau de l'oreillette par la persistance d'un foramen ovale ouvert ou une CIA, au niveau ventriculaire par une CIV et au niveau vasculaire par un canal artériel perméable.

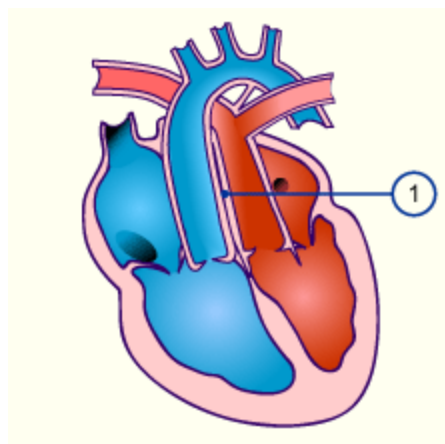


Figure 17 : Transposition des gros vaisseaux.

7. Conclusion :

Le coeur, premier organe fonctionnel de l'embryon, se forme entre 3 et 10 semaines de vie intra-utérine. 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.