

Ventricule gauche à double issue

Auteur : Docteur Françoise Vernant¹

Date de création : mars 2000

**Mises à jour : mai 2002
juin 2003**

Editeur scientifique : Docteur Damien Bonnet

¹Service de chirurgie cardiovasculaire infantile, hôpital Necker - Enfants Malades, 149 Rue de Sèvres, 75743 Paris Cedex 15, France. francoise.vernant@nck.ap-hop-paris.fr

[Résumé](#)

[Mots-clés](#)

[Nom de la maladie](#)

[Maladies exclues](#)

[Critères diagnostiques et définition](#)

[Diagnostic différentiel](#)

[Incidence](#)

[Diagnostic clinique](#)

[Modes de prise en charge - Traitement](#)

[Etiologie](#)

[Conseil génétique](#)

[Diagnostic prénatal](#)

[Commentaires](#)

[Références](#)

Résumé

Le ventricule gauche à double issue (VGDI) est une forme très rare de malposition des gros vaisseaux dans laquelle l'aorte et l'artère pulmonaire (AP) sortent entièrement ou de façon prédominante du ventricule gauche (VG), le plus souvent en association avec une communication interventriculaire par malalignement septal. Sous ce terme, regroupées des lésions cardiaques souvent complexes qui ont en commun cette atypie de connexion ventriculo-artérielle. Les nouvelles conceptions du cloisonnement ventriculo-artériel remettent en question les hypothèses embryologiques admises : une erreur de cloisonnement conotruncal par défaut d'alignement des ébauches septales serait à l'origine d'un VGDI. L'incidence du VGDI est très faible : 0,05% des cardiopathies congénitales. C'est une cardiopathie cyanogène à expression variable selon les lésions associées, cliniquement impossible à diagnostiquer. L'imagerie par échographie, cinéangiographie, résonance magnétique, interprétée sur les bases de l'analyse segmentaire, permet de l'identifier. La réparation chirurgicale centrée sur les moyens de remettre l'AP en connexion avec le ventricule droit (VD) (tunnellisation, adaptation des opérations de Rastelli ou de Lecompte) permet désormais, dans un nombre grandissant de cas, une correction anatomique et hémodynamique grâce à la translation valvulaire pulmonaire du VG au VD. Certaines formes avec atteinte sévère du VD peuvent bénéficier d'une correction physiologique par dérivations cavo-pulmonaires.

Mots-clés

Ventricule gauche à double issue (VGDI), Développement cono-tronc, Cloisonnement ventriculaire, Translation valvulaire pulmonaire.

Nom de la maladie

Ventricule gauche à double issue (VGDI)

Maladies exclues

Dans les premières descriptions publiées de VGDI, il y avait une certaine confusion entre ventricule de morphologie gauche et ventricule

en position gauche faisant suite à l'oreillette gauche. Ainsi dans une situation de discordance atrio-ventriculaire, le ventricule droit (VD), situé à gauche, en connexion avec l'oreillette gauche avait été dénommé « faux VGDI ». En fait, ce ventricule est un « vrai » ventricule droit à double issue et doit être totalement exclu des ventricules gauches à double issue.

Critères diagnostiques et définition

Le VGDI est une malformation cardiovasculaire dans laquelle l'aorte et l'artère pulmonaire (AP) naissent entièrement ou de façon prédominante morphologiquement du ventricule gauche (VG). Le diagnostic est porté lorsqu'un des deux gros vaisseaux sort complètement du VG et le second à plus de 50%. Ce critère chiffré rigoureux semble délimiter nettement la malformation. En fait, l'application de la règle des 50% est arbitraire et laisse imprécises les frontières nosologiques avec d'autres malformations conotruncales, groupe auquel appartient le VGDI et dont il ne constitue qu'un des aspects les plus rares. Ainsi le diagnostic est-il porté par excès dans les séries chirurgicales par rapport aux séries anatomiques. La réalité même de cette anomalie a été niée pendant longtemps, jusqu'à la publication de Paul *et al.* en 1970. Celle-ci rapportait un cas de VGDI avec septum interventriculaire (SIV) intact, établissant ainsi avec certitude l'existence de cette entité. Depuis cette date, un petit nombre d'autres cas de VGDI à SIV intact ont été rapportés, associés comme le premier à une hypoplasie du VD. Ces cas restent anecdotiques, l'existence d'une communication interventriculaire (CIV) presque toujours large étant la règle. Bien d'autres lésions peuvent être associées donnant à cette entité un tel polymorphisme : Van Praagh *et al.* ne dénombre pas moins de 14 types anatomiques différents sur 36 spécimens !

Etant donné la rareté de cette anomalie, il est difficile de proposer une classification. On peut néanmoins souligner que le VGDI se rencontre surtout dans des cœurs en situs solitus (situs atrioviscéral normal), levocardie et relations atrioventriculaires concordantes : VG connecté à l'oreillette gauche (OG) et VD connecté à l'oreillette droite (OD). Il existe cependant des cas de VGDI avec discordance atrioventriculaire (OD-VG, OG-VD) et des cas sur situs inversus avec relation atrioventriculaire concordante ou discordante à part égale.

Le mode de connexion des deux gros vaisseaux avec le VG est variable. Le plus souvent, seul persiste le conus sous-pulmonaire (infundibulum) qui s'intercale entre la valve mitrale et l'AP, tandis que l'absence de conus

sous-aortique permet une continuité fibreuse entre valve aortique et valve mitrale. Dans cette configuration, l'aorte émerge du VG au-dessous, en arrière et à droite de l'AP assurant une relation entre les deux vaisseaux proche de la normale. L'absence bilatérale de conus, considérée un temps comme caractéristique du VGDI est plus rarement rencontrée. Elle entraîne une continuité fibreuse mitro-pulmonaire et mitro-aortique. Les orifices, aortique à droite et pulmonaire à gauche sont sensiblement au même niveau et les deux vaisseaux s'élèvent dans le même plan frontal. Dans cette configuration il est possible de retrouver un infundibulum borgne sur le VD. L'existence d'un conus sous-aortique et sous-pulmonaire, plutôt considérée comme caractéristique d'un ventricule droit à double issue (VDDI) peut s'observer dans le VGDI, empêchant toute continuité fibreuse tant mitro-aortique que mitro-pulmonaire. Dans cette configuration les orifices aortique et pulmonaire sont exceptionnellement dans le même plan frontal. L'orifice aortique est habituellement en avant et à droite de l'orifice pulmonaire et l'aorte s'élève à droite de l'AP. Plus rarement, il est en avant et à gauche et l'aorte s'élève à gauche de l'AP. Enfin, dernière et très rare configuration possible : le conus persiste seulement sous l'aorte interdisant toute continuité fibreuse mitro-aortique mais permettant une continuité mitro-pulmonaire.

A quelques exceptions près, une CIV est associée à toutes les formes de VGDI. Le plus souvent, elle est en position sous-aortique, que l'aorte soit postérieure avec continuité mitro-aortique ou qu'elle soit antérieure, à distance de la mitrale. Parfois, elle est sous-pulmonaire ou en rapport avec les deux gros vaisseaux. Exceptionnellement, elle est à distance, sans rapport avec les orifices artériels. L'existence de CIV multiples est possible.

Une sténose pulmonaire est présente dans les trois quarts des cas, surtout si la CIV est sous-aortique. Elle est soit valvulaire, associée ou non à une hypoplasie orificielle, soit sous-valvulaire en rapport avec une hypoplasie infundibulaire (conus sous-pulmonaire).

Les lésions obstructives de la voie aortique sont extrêmement rares : elles sont l'apanage des formes avec conus exclusivement sous-aortique et CIV sous-pulmonaire. Bicuspidie, sténose valvulaire ou sous-valvulaire, coarctation, interruption de l'arche aortique peuvent être observées.

Il faut souligner la fréquence des atteintes du cœur droit : hypoplasie ventriculaire droite, hypoplasie ou atrésie tricuspide. Le VG est, en règle générale, bien développé et la mitrale normale. Exceptionnellement, le VG a été

signalé comme hypoplasique dans des formes complexes avec obstruction pulmonaire. Il n'y a pas de disposition spécifique des coronaires. Leur distribution peut être aussi variée que dans une transposition, ou autre malposition, des gros vaisseaux. Anomalie d'Ebstein et straddling de la tricuspide ont aussi été rapportés.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic de VGDI ne pose pas de problème dans les exceptionnelles formes à SIV intact. Par contre, dans toutes les formes avec CIV (la majorité), la règle du chevauchement à 50% du deuxième vaisseau rend le diagnostic souvent incertain. Les techniques d'imagerie ne permettent pas toujours d'affirmer sans ambiguïté que le vaisseau à cheval sort en plus grande partie du VG. L'exploration chirurgicale est plus précise, mais non exempte d'erreurs. En effet, la dissection chirurgicale ne peut être poussée aussi loin que celle d'un examen anatomique. Ainsi lorsqu'on constate que l'aorte surplombe le VD au dessus d'une CIV, si on estime qu'elle naît à plus de 50% du VG c'est un VGDI, si on estime qu'elle naît à plus de 50% du VD c'est une forme complexe de [transposition des gros vaisseaux \(TGV\)](#).

Dans des formes complexes de VGDI avec CIV sous-pulmonaire et hypoplasie pulmonaire, si le chevauchement est inférieur à 50% c'est un VGDI, s'il est supérieur à 50% c'est une forme irrégulière de tétralogie de Fallot. Enfin, il reste un diagnostic pratiquement impossible échappant à la règle des 50% : lorsque la CIV est juxta-artérielle, s'étendant sous les deux gros vaisseaux en l'absence de tout conus, les deux vaisseaux semblent sortir à cheval au-dessus des deux ventricules pouvant donner l'impression, aussi bien d'un VDDI que d'un VGDI. Dans les formes avec [atrésie tricuspide](#), le risque est de ne pas reconnaître le VGDI et de poser le seul diagnostic d'atrésie tricuspide. L'erreur n'est guère dommageable, l'atrésie tricuspide prenant largement le pas sur l'anomalie de connexion ventriculo-artérielle. Fort heureusement ces incertitudes diagnostiques, plus que des erreurs vraies, ne modifient pas profondément la stratégie thérapeutique mais peuvent demander quelques adaptations techniques.

Incidence

Le VGDI est l'expression la plus rare des malformations conotruncales. Son incidence est estimée à 1/250 000.

Diagnostic clinique

Le VGDI est une cardiopathie cyanogène. Dans les formes communes avec concordance atrio-

ventriculaire et CIV, le VG est une cavité à sang mêlé. En effet, il reçoit par la mitrale le sang oxygéné des veines pulmonaires et par la CIV le sang désaturé des veines caves. A partir de ces deux sources d'alimentation du VG, il existe des courants préférentiels vers l'un ou l'autre des deux gros vaisseaux. L'importance de la cyanose est donc variable selon la localisation de la CIV par rapport aux gros vaisseaux et l'existence ou non d'une sténose sur la voie pulmonaire. Lorsque la CIV est large avec l'aorte postérieure et qu'il n'y a pas de sténose pulmonaire, le tableau est celui d'une CIV à gros débit où seule une discrète cyanose peut paraître insolite. Lorsque la CIV est associée à une sténose pulmonaire, avec une aorte postérieure le tableau est plutôt celui d'une tétralogie de Fallot. Lorsque la CIV est sous une aorte située antérieurement par rapport à l'AP, le sang désaturé du VD est préférentiellement dirigé vers l'aorte, réalisant le tableau d'une TGV. Si, comme c'est fréquemment le cas, il existe une sténose pulmonaire la cyanose peut être extrême.

Dans les formes exceptionnelles de VGDI à SIV intact la survie n'est possible que par l'existence d'une communication interauriculaire (CIA). La cavité à sang mêlé est alors l'OG et le tableau est celui d'une atrésie tricuspide.

Lorsque le VGDI apparaît sur une discordance atrioventriculaire, le VG reçoit par la mitrale le sang désaturé des veines caves et par la CIV le sang oxygéné des veines pulmonaires. Dans cette disposition, les courants préférentiels intra VG font que la cyanose est plus intense que dans la disposition commune.

Aucun signe clinique, radiographique ou électrique ne permet de soupçonner le VGDI devant des tableaux empruntés à d'autres malformations plus volontiers évoquées pour des raisons de fréquence.

L'échocardiographie bidimensionnelle couplée au Doppler est de plus en plus performante dans le dépistage du VGDI. L'examen repose sur une bonne analyse segmentaire cardiaque. Les voies parasternale gauche et sous-costale sont les plus intéressantes pour identifier l'origine des gros vaisseaux à partir du VG.

L'anomalie reconnue, il convient de préciser les rapports de la CIV avec les vaisseaux, le type d'une éventuelle sténose pulmonaire et la qualité du VD pour orienter les choix opératoires.

La cinéangiographie, comparativement à l'écho-Doppler, permet une moins bonne estimation du degré de chevauchement d'un des vaisseaux. L'incidence recommandée est l'oblique antérieure gauche qui permet de dégager le point d'origine des gros vaisseaux par rapport à la projection du septum. En cas de situs

inversus, c'est l'incidence frontale qui semble plus propice. L'exploration endocardiaque peut être justifiée pour une étude hémodynamique, souvent indispensable avant chirurgie, notamment lorsqu'il s'agit de connaître l'état du lit vasculaire pulmonaire.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut apporter des renseignements complémentaires si les données échographiques et/ou angiographiques laissent planer un doute, en particulier chez le grand enfant et l'adulte.

Néanmoins, dans un nombre de cas de plus en plus restreint, le diagnostic est redressé à l'intervention, sans perdre de vue qu'un diagnostic peropératoire de VGDI risque d'être porté par excès.

Modes de prise en charge - Traitement

Le traitement ne peut être que chirurgical. Le VGDI étant une cardiopathie à sang mêlé, faute d'une voie d'éjection propre à chaque ventricule, le but du traitement est de reconstituer des circuits étanches assurant une circulation en série, seule garantie d'une saturation aortique normale.

En cas de situs solitus avec jonction atrioventriculaire concordante, plusieurs techniques sont possibles. Dans les cas, rares, où la malformation est proche d'une CIV sans sténose pulmonaire significative, la simple fermeture de la CIV permet au VD d'éjecter dans l'AP tandis que le VG continue à éjecter vers l'aorte. Pour ce faire, il est nécessaire d'élargir préalablement la CIV dans sa partie antéro-supérieure avant de l'obturer par un patch un peu contourné permettant d'inclure la voie pulmonaire dans le VD. Le faisceau de His passant au bord postérieur de la CIV ne risque pas, en principe, d'être lésé. Cette intervention peut être proposée en première intention chez le nourrisson après traitement médical de l'insuffisance cardiaque.

En dehors de ces cas privilégiés, la prise en charge d'un VGDI passe par des interventions palliatives permettant d'attendre l'âge ou le poids idéal pour une réparation. Ce peut être un cerclage de l'AP en cas d'hyperdébit pulmonaire pour prévenir une artériolite qui écarterait toute possibilité de correction ou une anastomose de Blalock-Taussig modifiée en cas d'hypoperfusion pulmonaire par sténose artérielle pulmonaire exposant aux malaises anoxiques. Lorsque la CIA représente la principale voie de drainage du sang cave vers le VG et qu'elle est de taille insuffisante, elle peut être élargie par cathétérisme interventionnel (atrioseptostomie de Rashkind), ou plus souvent chirurgicalement associée à un cerclage ou à une anastomose.

En préalable à toute réparation chirurgicale, il faut faire le tri entre les formes qui seront accessibles à une réparation à deux ventricules, permettant d'espérer une correction anatomique et fonctionnelle et celles qui ne le seront pas et pour lesquelles on ne pourra proposer qu'une correction physiologique. Dans le premier groupe le VD ne doit pas présenter d'anomalies majeures. Dans le second, les altérations du VD et de la tricuspide sont rédhibitoires pour la réparation anatomique.

Les formes avec CIV et sténose infundibulo-orificielle pouvant bénéficier d'une réparation anatomique sont les plus nombreuses. Plusieurs options sont possibles. La première technique à avoir été réalisée est celle basée sur l'opération de Rastelli qui utilise un tube valvé extracardiaque pour rétablir la continuité entre le VD et l'AP ; la CIV est fermée de façon simple puisque l'aorte naît du VG et la voie de sortie pulmonaire est mise hors circuit. Cette technique ne peut être recommandée à un très jeune âge car elle expose au risque de réinterventions souvent multiples pour changement de tube. En effet, les tubes se détériorent d'autant plus vite que l'enfant est en pleine croissance.

C'est pourquoi d'autres procédés ont été tentés. On peut réaliser une intervention dérivée de l'opération de Lecompte mise au point pour les formes complexes de transposition des gros vaisseaux (réparation endoventriculaire : REV). La CIV est fermée simplement, la sortie pulmonaire est exclue et le tronc de l'AP, détaché du VG est réimplanté sur une ventriculotomie droite par suture directe du plan postérieur et par l'intermédiaire d'un capot VD-AP en avant. Le gros avantage de cette technique est de ne pas avoir recours à un tube valvé et donc de pouvoir être proposée à un plus jeune âge. La fuite pulmonaire qui en résulte semble bien supportée, au moins à moyen terme.

La dernière technique proposée est l'équivalent d'une réparation anatomique parfaite. Elle est basée sur la technique de Ross. Cette technique consiste originellement à exciser la valve pulmonaire et à la réimplanter sur l'anneau aortique pour remplacer une valve aortique malade. En cas de VGDI, la translation de la valve pulmonaire se fait du VG au VD incisé à sa partie supérieure. Là encore, la CIV est fermée de façon simple et l'orifice d'excision pulmonaire rebouché. Cette intervention a d'abord été réalisée avec succès dans les formes jugées idéales soit avec un conus unique sous pulmonaire, soit avec un double conus. Par la suite, elle a été réalisée également avec succès dans des formes avec absence de conus sous-pulmonaire. Elle a également été faite dans un

cas après deux échecs de tube valvé. Ses indications ont pu être étendues à certaines formes comportant une sténose sous-pulmonaire modérée, ou valvulaire (après valvulotomie), voire même en cas d'hypoplasie moyenne de l'anneau pulmonaire. Dans ce cas, il est nécessaire de mettre en place un petit patch transannulaire et/ou d'associer une anastomose cavo-pulmonaire pour diminuer la charge du VD. Cette approche chirurgicale est très prometteuse car la valve pulmonaire garde son potentiel de croissance et met à l'abri d'une insuffisance pulmonaire génératrice d'insuffisance ventriculaire droite.

Les formes rares de VGDI inaccessibles à une réparation anatomique faute de VD récupérable partagent les indications opératoires des atrésies tricuspides. La correction physiologique est basée sur le principe de l'opération de Fontan : le VD n'est pas indispensable à l'hémodynamique. Au fil des années, la technique pour dériver le sang cave vers les artères pulmonaires a été modifiée, privilégiant des anastomoses cavo-pulmonaires plus linéaires. Mais les critères anatomiques et hémodynamiques exigés restent valables : en particulier la pression pulmonaire doit être basse (pression moyenne inférieure à 15mmHg) Dans les cas exceptionnels de VGDI associés à un obstacle aortique, celui-ci devra être traité simultanément.

Enfin les coeurs associant un VGDI et une discordance atrio-ventriculaire sont accessibles à une réparation sous réserve d'un VD (faisant suite à l'OG) suffisamment développé. L'option chirurgicale la plus séduisante, bien que plus complexe, consiste à fermer la CIV en laissant l'aorte sur le VG, à connecter l'AP au VD par un tube valvé et à réaliser un cloisonnement auriculaire inversant les courants caves et veineux pulmonaire selon la technique de Senning ou de Mustard. En l'absence de sténose pulmonaire, il peut sembler plus facile de réaliser une correction physiologique en tunnélisant l'orifice aortique vers le VD à travers la CIV. Il faut garder à l'esprit que dans cette situation, le faisceau de His chemine au bord antérieur de la CIV. Le traitement du VGDI en situs inversus repose sur les mêmes bases qu'en situs solitus.

Etiologie

Une meilleure connaissance de l'embryogenèse du cloisonnement du coeur primitif a jeté un doute sur les hypothèses admises jusque là expliquant la formation d'un VGDI soit par une déviation excessive vers la gauche du segment conotruncal, soit par une croissance anormale ou une résorption anormale du conus. Les deux

dernières hypothèses ne sauraient en particulier être retenues puisque le VGDI peut être observé avec n'importe quel type de conus. La constitution d'un VGDI résulterait apparemment d'une erreur de cloisonnement ventriculo-conotruncal par manque d'alignement des constituants de base sans le concours d'un transfert excessif de la jonction ventriculo-artérielle primitive vers la gauche comme semblent le prouver des modèles expérimentaux.

La jonction ventriculo-artérielle primitive (segment cono-truncal) est la portion du tube cardiaque primitif située entre le sac aortique s'épanouissant en un système d'arcs (extrémité troncale) et les ébauches ventriculaires droite et gauche en enfilade jusqu'à l'oreillette primitive (extrémité conale). Pour passer du tube cardiaque primitif à l'organe à quatre chambres, il est indispensable que la jonction ventriculo-artérielle acquière une connexion avec le futur VG et que la jonction atrio-ventriculaire primitive acquière une connexion avec la future OD. Ces acquisitions sont le résultat de l'évolution de la boucle cardiaque rapprochant la jonction ventriculo-artérielle primitive de la jonction atrio-ventriculaire primitive au niveau de sa petite courbure. La charnière entre ces deux zones jonctionnelles correspond à la jonction interventriculaire primitive (ou bulbo-ventriculaire) identifiable par une profonde indentation au niveau de la grande courbure de la boucle. Cette indentation est l'ébauche du septum interventriculaire primitif (septum inferius, septum musculaire). La zone charnière dans sa portion postérieure s'étend vers la droite dans un plan frontal pour assurer la connexion atrio-ventriculaire droite, tandis que dans sa portion antérieure elle s'étend vers la gauche dans un plan transverse pour assurer la connexion ventriculo-artérielle gauche. Le septum interventriculaire primitif poursuit en même temps sa croissance dans le plan sagittal. Le cloisonnement du segment cono-truncal est complexe. Le cloisonnement du conus est indépendant de celui du troncus, formé de deux ébauches qui devront fusionner entre elles et avec le septum interventriculaire primitif pour assurer le cloisonnement ventriculo-artériel normal. Le septum conal et le septum troncal sont eux-mêmes le résultat de la fusion d'ébauches primordiales : trois pour le septum troncal (lame aortico-pulmonaire et deux crêtes troncales) et deux pour le septum conal (deux crêtes conales). Le septum troncal séparant l'aorte de l'AP se prolonge au-dessous des valves aortiques et pulmonaires et participe au cloisonnement interventriculaire. Le cloisonnement cardiaque se fait entre la 4ème et

la 7ème semaine du développement de l'embryon.

Toute mauvaise mise en place dans le temps et dans l'espace d'une ébauche septale est un facteur potentiel d'anomalie de cloisonnement responsable de communications anormales, d'obstacle et/ou de dérivations sur les chenaux. L'hémodynamique est perturbée avant même la fusion des ébauches et les perturbations hémodynamiques aggravent les anomalies morphologiques.

Dans le VGDI, le défaut d'alignement septal se fait le plus souvent entre septum interventriculaire primitif et septum conal, plus rarement entre septum conal et septum troncal. Dans le premier cas, tout le segment d'éjection primitif (conotronicus) se retrouve sur le VG et le développement normal ou aberrant du conus rend compte des différents types de morphologie conale retrouvés. Dans le second cas, conus et truncus sont dissociés : le conus sous-pulmonaire, borgne, est situé sur le VD tandis que les deux gros vaisseaux sortent du VG, leur voie d'éjection étant démarquée par le septum troncal sous-valvulaire surplombant la cavité ventriculaire gauche. En général, le malalignement septal laisse une communication entre les deux ventricules, mais peut permettre une fusion aberrante, privant le VD de toute voie de sortie et conditionnant un développement ventriculaire droit déficient.

La cause du dérèglement embryologique pouvant conduire au VGDI reste incertaine. La perturbation survient à un stade très précoce de l'embryogenèse cardiaque. Le rôle des cellules migratrices de la crête neurale à destinée cardiaque, s'il n'est pas complètement clair, est fondamental dans le remaniement des jonctions atrio-ventriculaire et ventriculo-artérielle (conotronicus). La migration de ces cellules est contrôlée génétiquement. L'étude des cardiopathies syndromiques (telles que les malformations conotruncales du syndrome de DiGeorge) a identifié une région du chromosome 22 (22q11) comme zone régulatrice importante. Des agents tératogènes capables de léser les cellules cardiaques de la crête neurale peuvent être responsables des mêmes atteintes conotruncales que les altérations génétiques.

L'isotrétinoïne (Roaccutane®, Isotrex®) utilisé dans le traitement de l'acné en est un exemple : c'est un isomère de l'acide rétinoïque employé en expérimentation animale dans l'étude des effets de la destruction sélective des cellules de la crête neurale et connu pour reproduire des anomalies de la jonction ventriculo-artérielle.

Conseil génétique

Le VGDI appartient au groupe des malformations conotruncales dont il partage le risque global de récurrence estimé à 13% dans la descendance. La résurgence peut se faire à l'identique, mais plus souvent sous la forme d'une autre anomalie du groupe.

Le risque est moindre chez les collatéraux. De toute façon il est conseillé, dans les familles à risque connu de cardiopathie congénitale, de faire pratiquer par un spécialiste une échographie foetale entre la 14ème et la 25ème semaine de grossesse.

Diagnostic prénatal

Le dépistage anténatal de VGDI est possible par échographie. L'examineur doit être particulièrement entraîné au diagnostic échographique des cardiopathies congénitales. Il n'est pas toujours possible d'affirmer formellement l'existence d'un VGDI. Mais on peut au moins affirmer une anomalie de connexion entre les gros vaisseaux et les ventricules associée à une CIV par malalignement. Plus que cette précision diagnostique, ce qui va intervenir dans la discussion éventuelle d'une interruption médicale de grossesse c'est l'existence ou non d'atteinte du VD et/ou de la tricuspide pesant sur les possibilités de réparation à deux ventricules. L'association (exceptionnelle) à une aberration chromosomique, telle qu'une délétion 22q11 peut également peser sur la décision. La découverte échographique d'une malformation conotruncale doit en effet toujours conduire à une enquête génétique.

Commentaires

Il est difficile de regrouper des malformations cardiovasculaires sous le prétexte qu'elles ont en commun un type particulier de connexion ventriculo-artérielle.

Le VGDI est certes une entité indiscutable puis qu'il peut exister avec un SIV intact. Mais dès que l'on étudie les formes avec CIV, l'hétérogénéité est telle que les frontières sont floues avec les malformations voisines. L'analyse segmentaire donne une bonne description du coeur malformé compréhensible par tous ceux à qui elle est familière. Elle laisse deviner facilement la physio-pathologie et offre une base pour imaginer la correction chirurgicale. Cependant les classifications anatomo-pathologiques imaginées sur la base de cette analyse segmentaire sont actuellement bousculées par les chirurgiens et la question n'est plus de savoir si le VGDI existe ou non, mais de savoir si l'on a besoin du concept de VGDI.

Les avancées récentes de l'embryologie et de la génétique dans le domaine de l'évolution conotruncale permettent un certain regroupement de malformations apparentées. Mais tant que la génétique n'aboutira pas à une prévention des troubles du développement cardiaque, c'est la chirurgie qui dominera la discipline. Ce sont les chirurgiens qui doivent pousser les anatomistes à revoir leurs concepts comme ils ont réussi à le faire pour la transposition des gros vaisseaux.

Références

- Bengur** AR, Snider AR, Peters J, Merida-Asmus L: Two-dimensional echocardiography features of double-outlet left ventricle. *J Am Soc Echocardiogr* 1990; 3: 320-5
- Brandt** PW, Calder AL, Barratt-Boyes BG, Neutze JM: Double-outlet left ventricle. Morphology, cineangiography, diagnosis and surgical treatment. *Am J Cardiol* 1976;38: 897-909
- DeLeon** Sy, Ow EP, Chiemmongkoltip P, Vitullo DA, Quinones JA, Fisher EA *et al*: Alternatives in biventricular repair of double-outlet left ventricle. *Ann Thorc Surg* 1995; 60: 213-16
- Lamers** NH, Wessels A, Verbeek FJ, Moorman AF, Viragh S, Wenink AC, Gittenberger-de Groot AC, Anderson RH: New findings concerning ventricular septation in the human heart. Implications for maldevelopment. *Circulation* 1992; 80: 1194-205
- McElhinney** DB, Reddy VM, Hanley FL: Pulmonary root translocation for biventricular repair of double-outlet left ventricle with absent subpulmonic conus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 501-3
- Manner** J, Seidl W, Steding G: Embryological observations on the formal pathogenesis of double-outlet left ventricle with a right ventricular infundibulum. *Thorac Cardiovasc Surg* 1997;45: 172-7
- Paul** MH, Muster AJ, Sinha SN, Cole RB, VanPraagh R: Double-outlet left ventricle with an intact interventricular septum: clinical and autopsy diagnosis and developmental implications. *Circulation* 1970; 41: 129-39
- Rebergen** SA, Guit GL, de Roos A: Double-outlet left ventricle: diagnosis with magnetic resonance imaging. *Br Heart J* 1991; 66: 381-3
- Ueda** M, Becker AE: Double-outlet right ventricle: an unusual variant with overriding of both great arteries, absent outlet septum and mitro-to-aortic-to-pulmonary valve continuity. *Int Cardiol* 1986; 12: 155-64
- VanPraagh** R, Weinberg PM, Srebro JP: Double-outlet left ventricle. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA eds. *Heart disease in infants, children and adolescents*. 4th ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1989: 461-85