

Atrésie pulmonaire
avec communication interventriculaire
ou
Atrésie pulmonaire à septum ouvert - APSO

Livret d'information

Unité Médico-chirurgicale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale

Centre de Référence des Malformations Cardiaques Congénitales Complexes &
Maternité
Hôpital Necker-Enfants Malades
149, rue de Sèvres
75015 Paris, France





Coeur normal

Qu'est-ce qu'une atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire ?

Dans le cœur normal, le sang bleu passe dans les cavités droites (oreillette droite et ventricule droit) puis dans l'artère pulmonaire, qui achemine le sang jusqu'aux poumons, où il se recharge en oxygène. Le sang rouge arrive dans les cavités gauches du cœur (oreillette gauche et ventricule gauche), puis il est éjecté dans l'aorte, et est ensuite acheminé vers tous les organes.

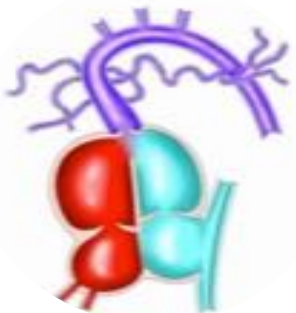


APSO avec artères pulmonaires

L'atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire, encore appelée atrésie pulmonaire à septum ouvert (**APSO**), est une malformation qui associe une **communication entre les ventricules et l'absence de passage entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire**.

Pendant la vie foetale, la vie est possible parce que c'est la future maman qui apporte l'oxygène par le placenta et que le sang peut rejoindre les artères pulmonaires par le canal artériel (vaisseau entre l'artère pulmonaire et l'aorte).

La **gravité** de cette malformation est très **variable**. Globalement si les artères pulmonaires sont bien développées, le traitement chirurgical donne des résultats satisfaisants. En revanche, si les artères sont très malformées (collatérales), la prise en charge de cette malformation est très compliquée et les résultats très aléatoires.



APSO avec collatérales

A la naissance, le canal artériel se ferme naturellement. Si cela se produit dans l'APSO avec des artères pulmonaires, la vie n'est plus possible car le sang ne circule plus. La survie dépend donc de la perméabilité du canal artériel.

Quand il y a des **collatérales**, la survie est possible mais la malformation est souvent bien plus grave car elle n'est **pas toujours opérable**.

Le diagnostic prénatal - La grossesse - L'accouchement

Le diagnostic prénatal

La malformation cardiaque est expertisée par un cardiopédiatre spécialisé en cardiologie foetale. Cet examen permet habituellement d'établir un diagnostic précis, d'obtenir suffisamment d'information pour prendre une décision sur la poursuite de la grossesse et, dans ce cas, d'organiser la surveillance prénatale, l'accouchement et la prise en charge du nouveau-né dans les meilleures conditions. Il faut cependant savoir que l'échographie cardiaque foetale n'est pas un examen infaillible et que certaines particularités ne sont parfois découvertes qu'après la naissance.

Au cours des consultations pluridisciplinaires du M3C, vous serez informés sur la malformation diagnostiquée chez le fœtus. L'association à d'autres malformations ou à des anomalies chromosomiques (trisomies ou microdélétion du chromosome 22q) sera recherchée sauf si vous ne le souhaitez pas. Avec l'ensemble des informations et aidés tout au long de votre parcours par l'équipe médicale et nos psychologues, vous pourrez choisir de **poursuivre la grossesse** ou de vous orienter vers **une interruption de grossesse**. Dans tous les cas, votre choix sera respecté.

Le diagnostic prénatal de l'APSO

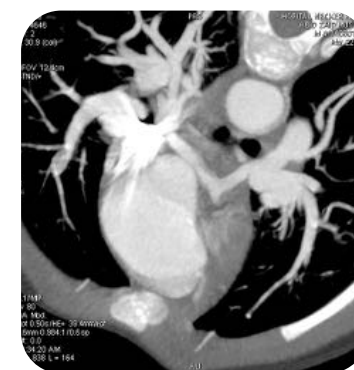
Il est difficile. Ceci s'explique par le fait que plusieurs malformations de la même famille se ressemblent. Il faut donc s'assurer qu'il soit précisé (en particulier pour la forme et la taille des artères pulmonaires) voire corrigé à la naissance.

L'accouchement

Si votre grossesse se poursuit, il vous sera proposé d'**accoucher à la maternité de l'hôpital Necker-Enfants Malades**. Votre futur enfant et vous mêmes serez pris en charge par la maternité pour l'accouchement en lien avec l'Unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique.

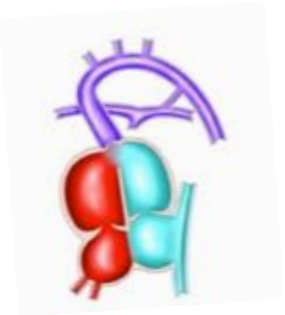
La malformation de votre bébé ne justifie pas qu'il naisse différemment d'un autre enfant. L'accouchement peut le plus souvent se faire normalement par voie basse. Dans certains cas, l'obstétricien doit faire une césarienne. L'accouchement est souvent déclenché un peu avant la date théorique prévue. Tout ceci vous sera expliqué lors de vos entretiens à la maternité.

Votre enfant sera examiné par le pédiatre de maternité puis par l'équipe de cardiopédiatrie. Il sera hospitalisé dans le service de cardiopédiatrie ou dans l'unité de néonatalogie.



La période néonatale

Que se passera-t-il après la naissance ?



Dans l'**APSO** avec des artères pulmonaires alimentées par le canal artériel, il faut que ce dernier reste perméable. S'il venait à se fermer, la vie ne serait pas possible. Nous allons donc agir rapidement pour que cela n'arrive pas. Si le canal artériel commence à se fermer, nous perfuserons un médicament qui le maintiendra ouvert jusqu'à l'intervention chirurgicale ou à la mise en place d'un stent (ressort) dans le canal artériel par cathétérisme. Ce médicament s'appelle la **prostaglandine E1**.

S'il y a des collatérales, les bébés vont souvent très bien à la naissance et n'ont pas besoin de rester longtemps hospitalisés en cardiologie.



La chirurgie néonatale



Opération de Blalock

Si votre bébé a besoin d'être opéré en période néonatale, il aura une première **intervention** qu'on appelle **palliative ou d'attente** car elle consiste à amener du sang aux poumons sans réparer l'intérieur du cœur.

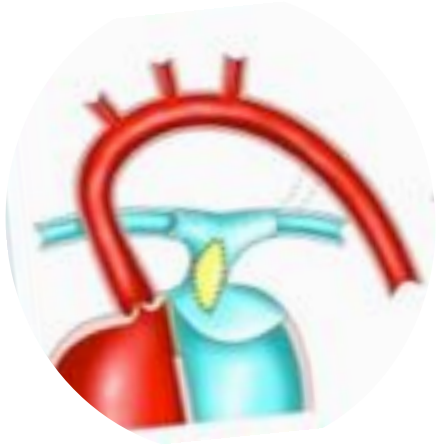
Différentes options sont possibles en fonction du type de malformation :

- 1-la mise en place d'un stent dans le canal artériel par voie percutanée, ou des opérations chirurgicales comme
- 2-l'opération de **Blalock** (mise en place d'un tuyau entre l'aorte et l'artère pulmonaire)
- 3- l'**ouverture entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire**
- 4-plus rarement les conditions sont remplies pour **réparer la malformation dans les jours qui suivent la naissance.**



Prostaglandine en perfusion

L'intervention et les suites opératoires



La réparation

La réparation chirurgicale de l'atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire est envisagée entre l'âge de 3 et 12 mois si la cardiopathie est bien tolérée (absence de cyanose profonde) et si les artères pulmonaires sont suffisamment développées.

La veille de l'intervention, votre enfant sera admis dans le service de chirurgie cardiaque. Vous aurez rencontré l'anesthésiste et le chirurgien qui vous auront **informés sur l'intervention, ses bénéfices et ses risques.**

Le jour de l'intervention votre enfant est pris en charge au bloc opératoire où le chirurgien va fermer la communication interventriculaire et connecter le ventricule droit à l'artère pulmonaire.



Après l'intervention, votre enfant séjournera en **réanimation de chirurgie cardiaque**. Avant de rentrer à la maison, nous veillerons à ce que tout aille bien sur le plan cardiaque et pédiatrique. Quand vous serez prêts, vous rentrerez chez vous et un suivi sera organisé avec votre cardiopédiatre de façon hebdomadaire pendant le premier mois.

Les fils de la cicatrice seront ôtés par une infirmière si cela n'a pas déjà été fait.

Les numéros de téléphone du service vous seront remis si vous avez des questions après le retour à la maison.

Nous écrivons un courrier à votre médecin traitant ainsi qu'à tous les médecins que vous souhaiteriez voir informés. Vous recevrez systématiquement une copie de ces courriers à votre domicile.



L'enfance

La vie quotidienne

Une fois la cardiopathie opérée et s'il n'y a pas d'anomalies extra-cardiaques associées, **la vie quotidienne est le plus souvent normale.**

La scolarité se déroule normalement et **les activités sportives** ne sont pas contre-indiquées. La pratique de la compétition nécessite des évaluations à l'effort.

Un traitement par **l'aspirine** est souvent prescrit.

Un suivi cardiologique auprès de votre cardiopédiatre est organisé: plusieurs consultations sont recommandées la première année puis le plus souvent le suivi s'espace.

Le suivi médical

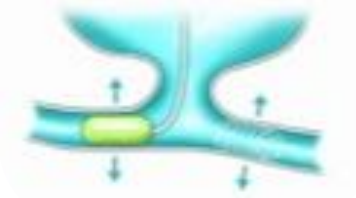
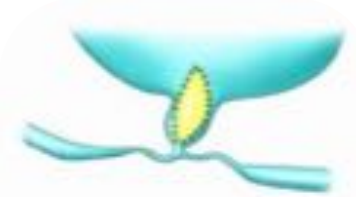
Le cardiopédiatre qui suit votre enfant détermine les examens nécessaires pour la surveillance: échocardiographie, électrocardiogramme, parfois **scanner cardiaque, IRM ou encore cathétérisme cardiaque.**

Votre cardiopédiatre vous expliquera les raisons pour lesquelles ces examens peuvent être nécessaires.

Que peut-il se passer dans l'enfance?

Si la malformation n'a pas été «réparée» parce qu'il y a des collatérales ou que les artères pulmonaires sont trop petites, plusieurs gestes de cathétérisme cardiaque associés parfois à des interventions chirurgicales peuvent être nécessaires.

Si la malformation a été réparée, les complications évolutives touchent les artères pulmonaires qui peuvent ne pas bien grandir et la voie de sortie du coeur droit vers les poumons qui peut se rétrécir (surtout s'il y a un tube synthétique). Elle peut également fuir. Ces complications dépistées par votre cardiopédiatre peuvent conduire à des ré-interventions par cathétérisme ou chirurgie.



Rétrécissement
des artères pulmonaires



Insuffisance pulmonaire

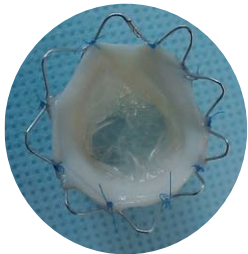
Grandir puis devenir adulte avec une atrésie pulmonaire avec CIV opérée

Faut-il continuer à voir un
cardiologue spécialisé
dans les malformations
cardiaques?

Oui certainement !

Un suivi spécialisé régulier est indispensable pour vérifier le bon fonctionnement du coeur mais aussi pour vous informer clairement sur les activités physiques, la contraception et la grossesse, l'assurance, etc. Un parcours de transition de l'adolescence vers l'âge adulte est organisé au sein du M3C.

La vie d'adulte



Valve percutanée

Que peut-il arriver à l'âge adulte ?

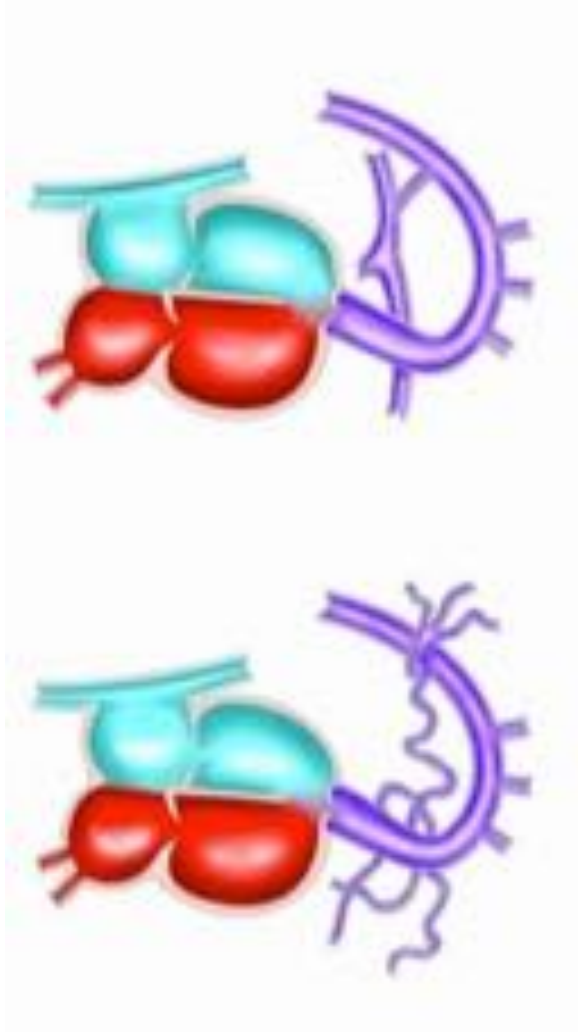
Le plus souvent, tout va bien mais s'il y a un tube prothétique entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, il peut se rétrécir et il faut alors le changer.

Ou l'inverse, s'il n'y a pas de tube, le ventricule droit peut se dilater de façon excessive à cause de la fuite pulmonaire. Il faut alors mettre une nouvelle valve par voie percutanée ou chirurgicalement.

Il est également nécessaire de rechercher des anomalies du rythme cardiaque quand le ventricule droit est dilaté.



Ce qu'il faut retenir



- 1.L'APSO est une malformation dépistable avant la naissance mais le diagnostic précis est difficile.
- 2.L'association avec des anomalies chromosomiques ou d'autres malformations en dehors du coeur est fréquente.
- 3.L'APSO est une malformation cardiaque qui peut menacer la vie après la naissance. L'accouchement dans un établissement spécialisé peut être recommandé.
- 4.Certaines formes sont opérables d'autres ne le sont pas. L'échographie cardiaque foetale ne permet pas toujours de prédire ce qui se passera avec précision.
- 5.L'évaluation néonatale de la malformation est indispensable pour préciser la prise en charge, son calendrier et ses difficultés éventuelles.
- 6.Plusieurs interventions sont souvent nécessaires pour aboutir à une réparation de la malformation.
- 7.Quand la malformation a été réparée, la vie quotidienne est le plus souvent normale.
- 8.Une surveillance spécialisée est nécessaire tout au long de la vie.
- 9.Les problèmes qui peuvent apparaître sont essentiellement liés à la croissance des artères pulmonaires, à la nécessité de reconstruire avec ou sans prothèse la voie de sortie du ventricule droit vers les artères pulmonaires.

Centre de Référence National-M3C Necker

Malformations Cardiaques Congénitales Complexes

Hôpital Necker-Enfants Malades

149, rue de Sèvres
75015 Paris



ARCFA

Aider le M3C-Necker

Vous pouvez soutenir les programmes de recherche du M3C-NEM en contactant

Mme Sandrine RODE – ARCFA

www.arcfa.fr

contact.arcfa@gmail.com



Ce livret a été conçu par l'équipe du M3C-Necker
Réalisation Pr Damien Bonnet
Copyright ARCFA 2018