

Atrésie tricuspide

Livret d'accueil et 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



Qu'est-ce qu'une atrésie tricuspide ?



Coeur normal

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.

Dans l'**atrésie tricuspide**, il n'y a pas de passage entre l'oreillette droite (OD) et le ventricule droit (VD).

Pendant la vie foetale, la vie est possible parce que l'oxygène est apporté par le placenta et que le sang peut rejoindre les artères pulmonaires par le foramen ovale (trou entre les oreillettes) puis se mélanger dans le ventricule gauche avant d'atteindre les gros vaisseaux.

A la naissance, il y a plusieurs situations possibles qui dépendent de la position des gros vaisseaux (aorte et artère pulmonaire) et de la présence ou non d'un rétrécissement en dessous de ces gros vaisseaux.

Atrésie tricuspide

Dans tous les cas, l'atrésie tricuspide est une malformation **non réparable** et seules des opérations dites palliatives peuvent être proposées.

L'atrésie tricuspide est une malformation cardiaque «**incurable**» et d'une «**particulière gravité**». Au cours des consultations pluridisciplinaires du M3C, vous serez informés sur cette malformation et vous aurez **le choix pour la prise en charge médicale**. Tous les choix sont difficiles et vous pourrez être aidés tout au long de votre parcours par l'équipe médicale et nos psychologues.

Dans tous les cas, votre choix sera respecté et considéré comme le meilleur choix pour votre famille.



Atrésie tricuspide
avec vaisseaux transposés

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.

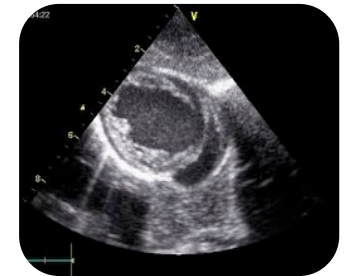


Au cours des consultations pluridisciplinaires du M3C, vous serez informés sur la malformation diagnostiquée chez le fœtus. L'association à d'autres malformations ou à des anomalies chromosomiques sera recherchée sauf si vous ne le souhaitez pas. Vous pouvez vous orienter vers **une interruption de grossesse**.

Vous pouvez choisir de poursuivre la grossesse pour que le bébé soit opéré et suive le **programme d'interventions palliatives** décrit plus loin.

Vous pouvez également choisir de poursuivre la grossesse mais ne pas souhaiter engager votre enfant dans un programme chirurgical risqué. Ce choix de ne rien faire après la naissance n'est possible que pour les atrésies tricuspides qui menacent la vie à très court terme. Dans ces cas précis et si tel est votre choix, **des soins palliatifs** seront prodigués à votre enfant pour assurer son confort et accompagner dignement son décès.

Dans tous les cas, votre choix sera respecté.



Le diagnostic prénatal de l'atrésie tricuspide

Il est souvent assez facile car il manque une des 4 principales cavités du cœur. La prise en charge médicale post-natale peut être très différente en fonction de la position des gros vaisseaux et d'une éventuelle obstruction à l'éjection du sang vers l'un ou l'autre. Il faut donc organiser une surveillance prénatale dans ces cas et l'information peut changer avec l'avancée de la grossesse. Elle peut également évoluer après la naissance.

L'accouchement

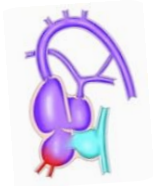
Si votre grossesse se poursuit, il vous sera proposé d'**accoucher à la maternité de l'hôpital Necker-Enfants Malades**. Votre futur enfant et vous mêmes serez pris en charge par la maternité pour l'accouchement en lien avec l'Unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique.

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.



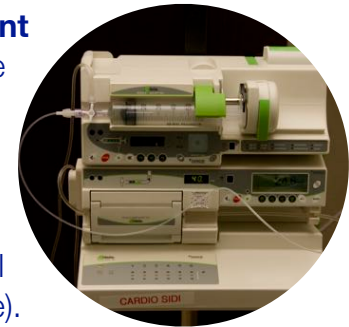
Votre enfant sera examiné par le pédiatre de maternité puis par l'équipe de cardiopédiatrie. Il sera hospitalisé dans le service de cardiopédiatrie ou dans l'unité de néonatalogie.



La période néonatale

Que se passera-t-il après la naissance ?

Le cas le plus fréquent est celui où les vaisseaux sont en position normale avec un rétrécissement de l'artère pulmonaire. **Si le rétrécissement pour aller dans les poumons est modéré**, le bébé va aller très bien à la naissance. **Si le rétrécissement est serré, les artères pulmonaires sont alimentées par le canal artériel**, il faut donc que ce dernier reste perméable. S'il venait à se fermer, la vie ne serait pas possible. Nous perfuserons un médicament qui maintiendra ouvert le canal artériel jusqu'à l'intervention. Ce médicament s'appelle la **prostaglandine**. Une **intervention** destinée à amener du plus de sang aux poumons sera programmée. Il s'agit de la mise en place d'un stent (ressort) dans le canal artériel ou de l'opération de **Blalock** (tuyau entre l'aorte et l'artère pulmonaire).



Prostine



Plus rarement, l'artère pulmonaire n'est pas rétrécie. Le bébé va alors très bien. Si on ne fait rien, il survivra mais en quelques semaines, ses vaisseaux pulmonaires seront définitivement abîmés. Une opération visant à protéger les vaisseaux pulmonaires de l'hypertension pulmonaire sera faite vers l'âge de 15 jours à 1 mois. Il s'agit du **cerclage**.

Quand les gros vaisseaux sont transposés, c'est l'aorte qui est rétrécie avec souvent une coarctation. L'opération la plus souvent indiquée est l'**opération de Norwood**.

Si vous vous dirigez vers un traitement compassionnel, tout sera fait pour préserver les moments que vous partagerez avec votre enfant et votre famille. L'équipe soignante et notre psychologue seront disponibles pour vous aider à surmonter ces moments difficiles et pour prendre soin à chaque instant du confort du bébé.





La chirurgie et les suites

Il y a 3 opérations palliatives initiales dans l'atrésie tricuspide :

-**l'anastomose de Blalock ou le stent** (ressort) dans le canal artériel en cas de rétrécissement pulmonaire serré;

-**le cerclage de l'artère pulmonaire** en l'absence de rétrécissement de l'artère pulmonaire;

-**l'opération de Norwood** quand les vaisseaux sont transposés.

Toutes trois comportent **un risque vital** qui est **élevé pour l'opération de Norwood**.

La veille de sa chirurgie, 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 et ses risques.

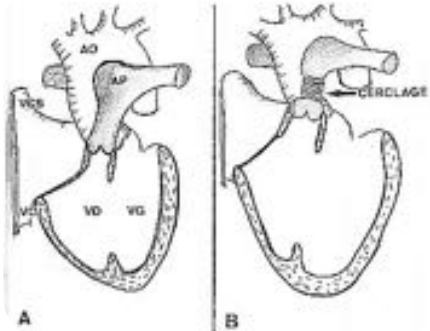
Le jour de l'intervention votre enfant est pris en charge au bloc opératoire où le chirurgien va faire les gestes prévus.

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 bien sûr mais aussi pour le reste de la prise en charge pédiatrique. Quand vous serez prêts, vous rentrerez chez vous et un suivi sera organisé auprès de votre cardiopédiatre de façon hebdomadaire pendant le premier mois.

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

Les numéros de téléphone du service vous seront remis pour vos 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.



Cerclage



Blalock



Opération de Norwood

L'enfance

La vie quotidienne

Une fois rentré à la maison, il n'y a pas de précaution particulière à prendre. En période hivernale, une prévention de la bronchiolite est nécessaire la première année.

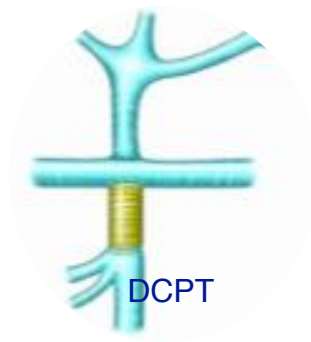
Le suivi cardiologique auprès de votre cardiopédiatre est indispensable pour vérifier le fonctionnement du coeur, l'absence d'anomalies sur les différentes zones opérées, mais aussi le développement général du bébé.

Des traitements médicaux visant à soutenir le coeur ou à fluidifier le sang sont parfois nécessaires.

Entre l'âge de 3 et 6 mois, une nouvelle opération palliative - **la dérivation cavopulmonaire partielle (DCPP)** - sera faite après un cathétérisme cardiaque. Cette opération apporte le sang bleu de la partie supérieure du corps dans les poumons.



Les années suivantes



La dernière opération de chirurgie cardiaque a habituellement lieu entre l'âge de 3 et 6 ans. C'est la **dérivation cavopulmonaire totale (DCPT)** qui complète la séparation des circulations à sang bleu et rouge en apportant le sang de la partie inférieure du corps dans les poumons. Un petit trou - la fenêtre - est souvent laissé après la DCPT. Il est fermé plus tard par cathétérisme.

Chaque opération comporte un risque vital et de complication car il n'y a qu'un seul ventricule fonctionnel.

Si le résultat est bon, **la scolarité** se déroule normalement et **les activités sportives** en dehors de la compétition ne sont pas contre-indiquées.

Grandir avec une atrésie tricuspide opérée

Quel suivi pendant l'enfance ?

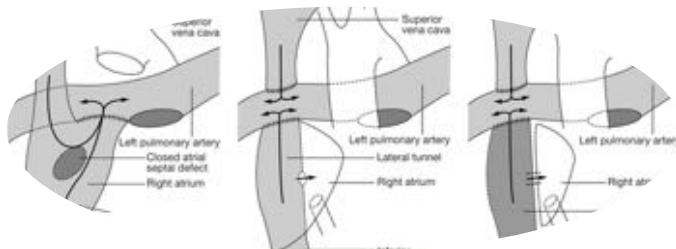
Un suivi rapproché tous les 6 mois !

Un suivi spécialisé est utile pour vérifier la fonction du ventricule unique et de sa valve, s'assurer qu'il n'y a pas de problème sur le montage cavopulmonaire mais aussi pour vous informer clairement sur les activités physiques, le sport, les anticoagulants et les autres traitements parfois nécessaires pour soulager le coeur.

Comme il n'y a pas de moteur du côté droit dans la DCPT, le sang circule assez lentement et un traitement anticoagulant est nécessaire l'année qui suit l'intervention et après la puberté.



L'âge adulte



Que peut-il arriver à l'âge adulte ?

Il y a plusieurs motifs de surveillance:

- surveiller la fonction du ventricule gauche unique et de sa valve mitrale,
- rechercher des complications liées à la circulation cavopulmonaire sur d'autres organes comme le rein et le foie

Si le ventricule unique ne marche plus, il n'y a pas d'autre solution que **la transplantation cardiaque.**

Centre de Référence National-M3C Necker

Malformations Cardiaques Congénitales Complexes

Hôpital Necker-Enfants Malades

149, rue de Sèvres
75015 Paris



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