

Atrésie pulmonaire à septum ouvert

Sophie Quennelle

Université de Paris Cité
sophie.quennelle@aphp.fr

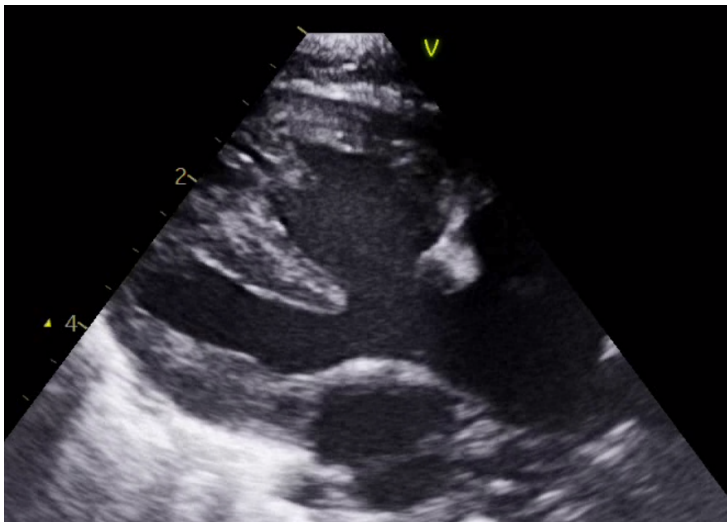
DU de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale
18 janvier 2023

Plan de la présentation

- 1 Présentation
Forme extrême de Fallot
- 2 Formes anatomiques
Classification
Mouette et MAPCA
- 3 Imagerie complémentaire
- 4 Prise en charge

QRU

Vous êtes pédiatre de garde, on vous appelle pour cyanose réfractaire en salle de naissance, que suspectez-vous ?



QRU - suite

Et maintenant?

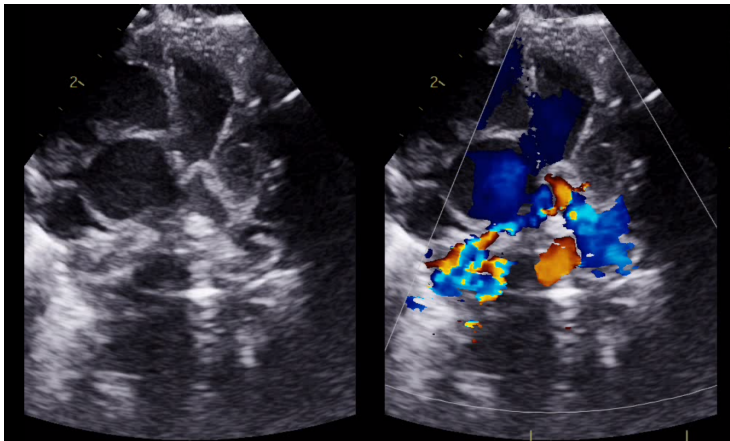


Figure – Atrésie pulmonaire, la vascularisation dépend du CA

Forme extrême de Fallot

Importance du DAN

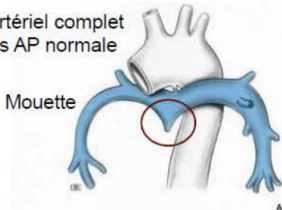
- ducto-dépendant pour la circulation pulmonaire
- la vascularisation pulmonaire dépend du CA
- présente dès la naissance
- présentation : cyanose + souffle continu

Classification

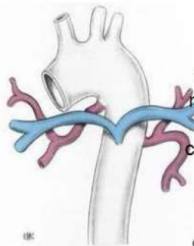
APSO

formes anatomiques

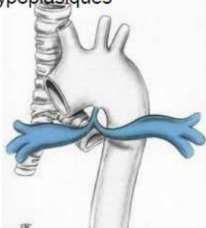
Type I arbre artériel complet
avec taille des AP normale



Type III
vascularisation
mixte par des AP
natives et des
collatérales aorto-
pulmonaires



Type II arbre artériel complet
avec des AP hypoplasiques



Type IV vascularisation
exclusivement par des
collatérales MAPCA



Le projet dépend de la présence d'un TAP

- **Mouette** : AP hypoplasiques mais confluentes. Il y a un tronc de l'AP.
- **MAPCA** : Major Aorto Pulmonary Artery : collatérales aorto-pulmonaires qui se développent à partir des artères bronchiques pour suppléer la vascularisation pulmonaire
 - **Communicante** : alimente un territoire pulmonaire qui est AUSSI alimenté par une branche de l'artère pulmonaire
 - **NON communicante** : alimente un territoire pulmonaire isolé. Supprimer une MAPCA communicante entraînera la perte de la vascularisation du champ pulmonaire.

Imagerie complémentaire

- ETT (boucles "APSO1,2,3")
- Scanner - taille et anatomie
 - AP
 - la mouette
 - les coronaires
- Cathéterisme - cartographie
 - des artères pulmonaires
 - des collatérales

Cathéterisme - Cartographie



Figure – Aortographie : injection des MAPCA

Cathétérisme - Cartographie

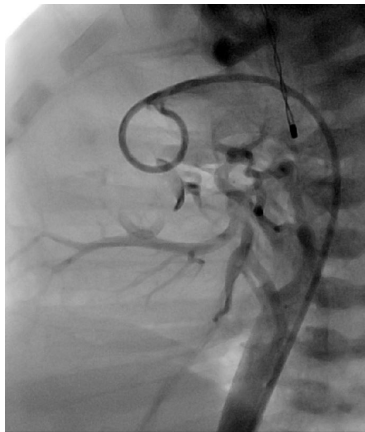


Figure – Aortographie : injection des MAPCA

Cathéterisme - Cartographie

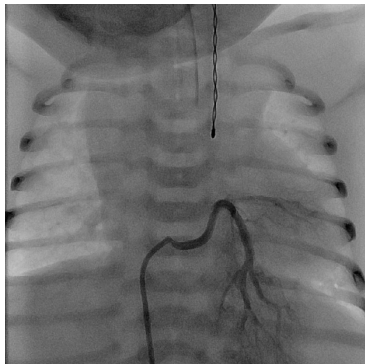


Figure – Aortographie : injection des MAPCA

Prise en charge

- Naissance dans un centre avec des cardiopédiatres
 - les types I sont les plus ducto dépendant
 - les types IV n'ont souvent pas besoin de prostine
- Prise en charge paliative
 - Blalock ou stenting du canal pour la croissance des AP
 - Unifocalisation des collatérales non communicantes
 - Embolisation dec collatérales communicantes
 - Stenting des AP

Stratégies thérapeutiques curatives

Type 1 et 2 :

- NN : Blalock/ouverture VD-AP
- 3-6 mois : Cure complète (risque de tube VD-AP pour les types 2)
- Adolescence : Valvulation pulmonaire (changement de tube)

Type 3 :

- NN : Tube VD-AP
- Si la croissance des AP le permet : cure complète

Type 4 :

- Unifocalisation si possible
- +/- cure complète
- embolisation des MAPCA communicante

Points clés

- Les bonnes formes d'APSO sont les plus dangereuses car les plus ducto-dépendantes à la naissance
- Le traitement est sur mesure et séquentiel
- Les étapes paliatives ont pour but de faire grandir les AP
- La réparation complète est la fermeture de la CIV et le rétablissement VD-AP avec ou sans tube valvé ou non