

Atrésie pulmonaire à septum intact APSI

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 pulmonaire à septum intact ?

Dans le cœur normal, le **sang bleu** (désoxygéné) passe dans les cavités droites (oreillette droite et ventricule droit) puis est éjecté dans l'artère pulmonaire, qui achemine le sang jusqu'aux poumons, pour qu'il soit chargé en oxygène. Le **sang rouge** (oxygéné) arrive dans les cavités gauches du cœur (oreillette gauche et ventricule gauche), puis il est éjecté dans l'aorte, qui est le vaisseau qui apporte l'oxygène à nos organes.



Coeur normal

Dans l'atrésie pulmonaire à septum intact (**APSI**), il n'y a pas de passage entre le ventricule droit (VD) et l'artère pulmonaire.

Pendant la vie foetale, la vie est possible uniquement 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 (tuyau entre l'artère pulmonaire et l'aorte).

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

L'APSI n'est pas toujours une cardiopathie réparable car le ventricule droit dont la sortie est bouchée se développe mal et parfois il reste tellement petit qu'il ne pourra être utilisé pour faire le travail d'un VD. Seules des opérations palliatives seront alors proposées.



APSI avec VD un peu petit



APSI avec VD minuscule et fistules coronaires

La grossesse - L'accouchement

Quelles informations vous seront données ?

L'atrésie pulmonaire à septum intact est une malformation cardiaque **réparable** si les artères pulmonaires sont de taille correcte. Si elles sont très petites voire absentes et qu'il y a des vaisseaux anormaux appelés collatérales, la réparation n'est pas toujours possible.

Au cours des consultations pluridisciplinaires du M3C, vous serez informés sur cette malformation. L'association à d'autres malformations ou à des anomalies chromosomiques (trisomies ou microdélétion du chromosome 22q) sera recherchée. 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 et considéré comme le meilleur choix pour votre famille.



Où ?

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.

Votre enfant sera examiné par le pédiatre de maternité puis par l'équipe de cardiopédiatrie. Il sera hospitalisé dans le service de cardiopédiatrie où vous pourrez le voir autant que vous le souhaitez.

La malformation de votre bébé ne justifie pas qu'il naisse différemment d'un autre enfant.

C'est donc l'obstétricien qui décidera des modalités de l'accouchement comme dans toutes les grossesses. La différence sera la programmation de l'accouchement qui sera déclenché environ une quinzaine de jours avant le terme théorique. Tout ceci vous sera expliqué lors de vos entretiens à la maternité.





La période néonatale

Que se passera-t-il après la naissance ?

Dans l'APSI, 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**.



La perforation-dilatation



Si le ventricule droit a une taille satisfaisante, nous ferons une **perforation-dilatation de la valve pulmonaire par cathétérisme** cardiaque éventuellement associée à la mise en place d'une stent dans le canal artériel (pour remplacer le canal artériel qui se ferme). Ce geste est délicat et non dénué de risque mais si le ventricule et la valve tricuspide fonctionnent bien, les résultats sont excellents. Il faudra tout de même de la patience avant de voir le ventricule droit reprendre une forme et une fonction normales.



Prostine

La chirurgie néonatale

Si le ventricule droit est trop petit ou n'arrive pas suffisamment à faire son travail après le cathétérisme, 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).



Blalock

La chirurgie et les suites opératoires



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). La date dépend également de la croissance des artères pulmonaires.

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 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 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.



L'enfance

La vie quotidienne



Une fois la cardiopathie réparée et s'il n'y a pas d'anomalies extra-cardiaques associées, **la vie quotidienne est 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



Insuffisance pulmonaire

Le suivi se fait avec une échocardiographie et un ECG.

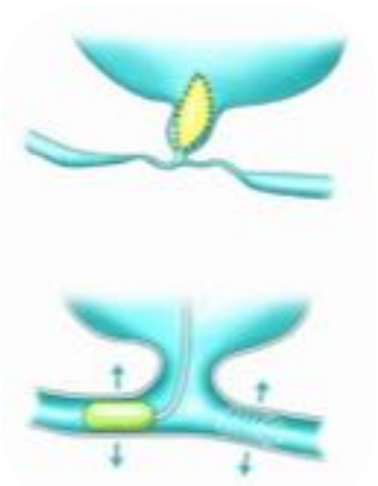
Un scanner cardiaque et/ou une IRM peuvent être utiles pour rechercher un rétrécissement des artères pulmonaires ou pour évaluer la fonction du ventricule droit et la fuite de la valve pulmonaire.

Que peut-il arriver à l'âge adulte si le ventricule droit était trop petit ?

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

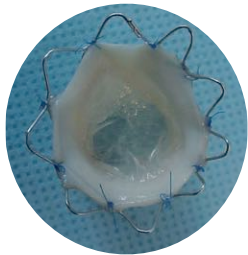
Si le ventricule unique ne marche plus, il n'y a pas d'autre solution que **la transplantation cardiaque.**



Rétrécissement des artères pulmonaires

Grandir puis devenir adulte avec une atrésie pulmonaire pulmonaire à septum intact

Faut-il continuer à voir
un cardiologue
spécialisé ?



Valve
percutanée

La vie
d'adulte

Oui certainement !

Un suivi spécialisé régulier est utile pour vérifier la fonction du ventricule droit, s'assurer qu'il n'y a pas de trouble du rythme mais aussi pour vous informer clairement sur les activités physiques, la contraception et la grossesse, l'assurance, etc...

Que peut-il arriver à l'âge adulte ?

Le plus souvent si le ventricule droit a pu se développer et faire la totalité de son travail, la vie est normale et le risque de réintervention faible.

Si la valve pulmonaire fuit beaucoup après son ouverture, le ventricule droit peut se dilater de façon excessive à cause de la fuite pulmonaire. Il faut parfois mettre une nouvelle valve par voie percutanée ou chirurgicalement.

Enfin, les patients traités avec un programme complet de dérivation cavopulmonaire (DCPT) ont les mêmes risques à l'âge adulte de tous les patients traités de cette façon et doivent être suivis de façon régulière pour dépister les complications tardives cardiaques et sur les autres organes tels que le foie ou le rein.



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