

ATRÉSIE PULMONAIRE À SEPTUM OUVERT (APSO)

en collaboration avec le Dr Victor Pommier - Cardiopédiatre - CHU de la Réunion

Relue et validée par le Dr. Camille Soulatges, le Dr. Solène Prigent, le Dr. Quentin Hauet, le Pr. Laurent Bonnemaïn et le Pr Damien Bonnet

QU'EST-CE QU'UNE APSO ?

L'APSO associe :

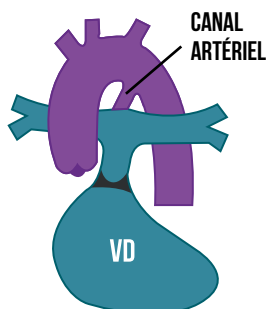
- une **valve pulmonaire complètement fermée** (atrésie) ne permettant aucun passage de sang du ventricule droit dans l'artère pulmonaire
- un **"trou" entre les ventricules** droit et gauche appelé communication interventriculaire (CIV)

Voir notre Fiche sur la CIV

- un **déplacement de l'aorte** qui se trouve "à cheval" sur la CIV

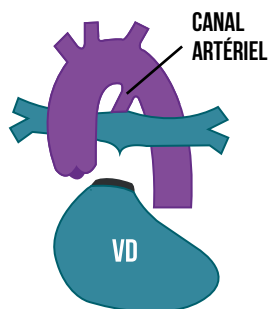
L'APSO pouvant être d'origine génétique, un **bilan génétique** est proposé.

Il existe 4 types d'APSO :



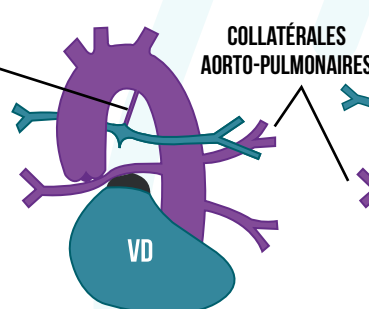
Type 1

Tronc pulmonaire de taille correcte relié aux 2 artères pulmonaires droite et gauche.
Le canal artériel est la seule source de sang oxygéné.



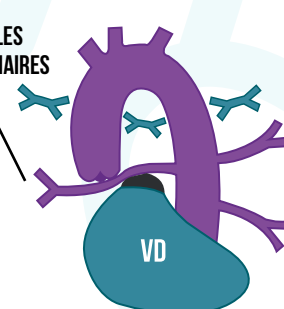
Type 2

Tronc pulmonaire inexistant, mais les 2 artères pulmonaires sont reliées entre elles.
Le canal artériel est la seule source de sang oxygéné.



Type 3

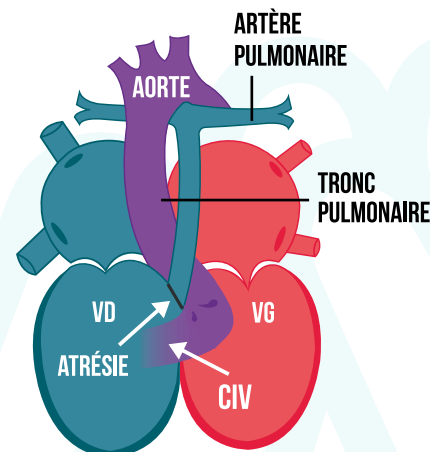
Double source de sang oxygéné dans les artères pulmonaires :
- par le canal artériel arrivant dans les artères pulmonaires de petite taille
- par un réseau de collatérales aorto-pulmonaires¹.



Type 4

Aucune artère pulmonaire n'est visible, il n'y a que des collatérales aorto-pulmonaires¹.

¹ Vaisseaux partant de l'aorte pour aller directement dans les poumons



SUR QUOI REPOSE LE DIAGNOSTIC ET QUELS SONT LES RISQUES ASSOCIÉS ?

La plupart du temps, le diagnostic est fait lors du dépistage anténatal par **échocardiographie fœtale**.

Dans le cas contraire, il est fait rapidement à la naissance car l'enfant est **cyanosé** (bleu), ce qui est dû à un déficit en oxygène (**saturation basse**).

Le fonctionnement du cœur de l'enfant dépend d'un apport suffisant en sang dans les artères pulmonaires grâce à la **persistance de l'ouverture du canal artériel** et/ou la présence de **collatérales aorto-pulmonaires**, comme dans les types 3 et 4.

Les parents peuvent être pris en charge par un **Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (CPDPN)**, afin d'être accompagnés par une équipe multidisciplinaire comportant selon les centres : des cardiopédiatres, chirurgiens cardiaques, obstétriciens, généticiens, sage-femmes, néonatalogues et psychologues. Dans certains cas, une **interruption de grossesse**, sans limitation du terme, peut être discutée en fonction de la complexité de la malformation et/ou de l'existence d'autres anomalies génétiques.

COMMENT L'APSO EST-ELLE PRISE EN CHARGE ?

Le calendrier interventionnel est fonction du type de l'APSO.

♥ Pour les cas de Type I et II

- Si le canal artériel se ferme, il faut dans un 1^{er} temps mettre en place un **traitement médicamenteux par perfusion intraveineuse** : la **prostaglandine (Prostine®)**, pour le garder ouvert en attendant la 1^{ère} intervention.
- Cette 1^{ère} intervention avant le retour à la maison consiste à créer un **canal artériel "artificiel"** afin d'assurer l'alimentation des artères pulmonaires depuis l'aorte (anastomose systémico-pulmonaire de Blalock) ou à ouvrir un passage entre le ventricule droit et le tronc de l'artère pulmonaire¹.

¹Voir nos fiches sur Le cathétérisme cardiaque, La chirurgie cardiaque et L'anastomose de Blalock

♥ Cette 1^{ère} intervention sera par la suite suivie d'une **opération réparatrice**, qui est programmée dès lors que la saturation d'oxygène dans le sang devient insuffisante, le plus souvent au poids de 6 kg.

L'opération dépend du type d'APSO :

Type I : ouverture de la valve pulmonaire et fermeture de la CIV

Type II : reconstruction d'une voie de sortie du ventricule droit vers l'artère pulmonaire grâce à un tube et fermeture de la CIV. Il faudra presque toujours remplacer ce tube et la valve pulmonaire par cathétérisme ou chirurgie avant l'âge adulte.

Type III et IV : la prise en charge nécessite un avis pluridisciplinaire car chaque cas est unique.

Parfois, il n'est pas possible de réparer cette malformation.

ET APRÈS ?

Un **suivi annuel** est impératif après l'opération et tout au long de la vie par le cardiologue congénitaliste.

Les activités physiques et sportives² sont recommandées tout au long de la vie avec l'aval du cardiologue.

²Voir notre fiche Réhabilitation cardiaque et activité physique : comment garder le rythme après une rééducation à l'effort ?

Les grossesses³ sont à évaluer au cas par cas. Il est impératif de consulter son cardiologue avant tout projet. Des précautions particulières sont à observer notamment pour éviter les **risques d'endocardite**.

³Voir notre fiche Comment prévenir l'endocardite infectieuse ?

TÉMOIGNAGE DE MILDRED

Quelques heures après ma naissance en 1983, je suis toute bleue : je souffre d'une APSO. À 6 jours, je suis opérée pour un premier Blalock puis pour un second à l'âge de 2 ans. A 4 ans, mes parents ont le choix entre une opération plus légère – devant être renouvelée tous les 5 ans – ou une cure complète afin de réaliser une artère pulmonaire avec la péricarde du cœur. Une technique toute récente qui n'a été réalisée qu'aux USA. Mes parents s'en remettent au Professeur et choisissent cette 2^{ème} option.

L'opération à cœur ouvert est un succès. Me voilà tranquille pour toujours. Il reste une fuite au niveau de la valve, mais tout cela est surveillé. Je grandis complètement normalement avec juste une visite de contrôle tous les ans à Necker. A l'âge adulte, je passe à l'hôpital Georges Pompidou.

A 26 ans, je demande le feu vert à ma cardiologue car mon conjoint et moi souhaitons un enfant. Après l'échographie, le couperet tombe : je vivais sans valve pulmonaire, mais le ventricule se distend de plus en plus. Décision : une valve pulmonaire sera posée après ma grossesse pour éviter d'éventuelles complications. Après une grossesse très surveillée qui se passe très bien, ma fille naît en parfaite santé. Lors de sa 2^{ème} année, ma valve pulmonaire en bioprothèse est posée lors d'une opération à cœur ouvert. Après 1 mois de rééducation, je retrouve ma famille et une vie beaucoup moins fatiguée. Prochaine étape : un changement de valve par cathéter tous les 10 ans.

Mes parents ont eu l'excellente idée de m'élever comme un enfant sans antécédent. Je ne me suis jamais rien refusée. Je peux être parfois essoufflée, mais j'ai toujours considéré que les médecins m'avaient donné une seconde chance, et j'en profite. J'adore vivre, rire, danser, profiter des instants en famille, voyager et broder.

