

ATRÉSIE PULMONAIRE À SEPTUM INTACT (APSI)

en collaboration avec le Dr Pierre-Marie Duboue - Cardiopédiatre - CHU Bordeaux
et le Pr. Pascal AMEDRO - CHU de Bordeaux. Relue et validée par le Dr. Camille Soulatges,
le Dr. Solène Prigent, le Dr. Quentin Hauet, le Pr. Laurent Bonnemains et le Pr Damien Bonnet

QU'EST-CE QU'UNE ATRÉSIE PULMONAIRE À SEPTUM INTERVENTRICULAIRE INTACT ?

L'APSI est une anomalie au niveau de la **valve pulmonaire** (clapet situé entre le **ventricule droit** et l'**artère pulmonaire**).

Cette valve pulmonaire est inexistante et le clapet est complètement fermé. Il n'y a donc aucun passage de sang du ventricule droit (qui reçoit le sang bleu désoxygéné) vers l'artère pulmonaire (qui amène normalement le sang bleu aux poumons pour qu'il s'oxygène).

Le fœtus survit grâce à la présence du **canal artériel** (vaisseau entre l'artère pulmonaire et l'aorte).

L'évolution dépend du développement du ventricule droit.

QUELS SONT LES RISQUES ASSOCIÉS À UNE APSI ?

À la naissance, lorsque le canal artériel se ferme, la survie n'est pas possible avec cette malformation cardiaque sans prise en charge immédiate et adaptée.

SUR QUOI REPOSE LE DIAGNOSTIC ?

♥ DIAGNOSTIC ANTÉNATAL

Le dépistage est souvent fait pendant la grossesse, en général lors des échographies fœtales des 2^{ème} et 3^{ème} trimestre.

La patiente est adressée à un **Cardiopédiatre ou Cardiologue congénitaliste** pour préciser le diagnostic et le pronostic.

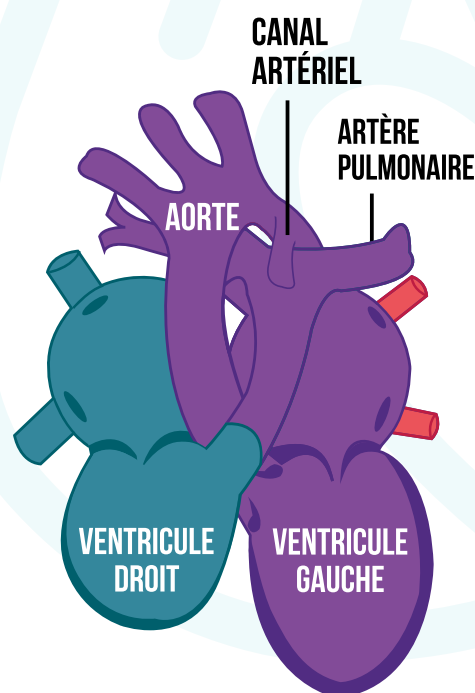
Les progrès de la cardiologie fœtale permettent en effet de plus en plus de déterminer le pronostic de cette malformation, lié en particulier au développement du ventricule droit.

Le diagnostic étant établi, l'organisation de la naissance doit prévoir la prise en charge du nouveau-né dans une **structure adaptée**.

Il s'agit d'une **pathologie de gravité variable** selon la morphologie du ventricule droit. 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.

APSI < 2%
DES CARDIOPATHIES
CONGÉNITALES
SOIT 1 NAISSANCE
SUR 12 500 À 25 000



♥ DIAGNOSTIC NÉONATAL

Si le dépistage n'a pas été fait en anténatal : en présence d'une teinte bleutée de la peau du bébé (**cyanose**) à la naissance, une mesure de la **saturation en oxygène** (quantité d'oxygène dans le sang) doit être faite ainsi qu'une **échocardiographie**.

COMMENT UNE APSI EST-ELLE PRISE EN CHARGE ?

Après un diagnostic anténatal d'une APSI, **2 types de prises en charge** peuvent être envisagés selon la morphologie du ventricule droit :

- un **programme médico-chirurgical de réparation complète à 2 ventricules**
- un **programme médico-chirurgical de réparation à 1 ventricule et demi ou à 1 seul ventricule**¹

¹ Voir notre fiche Ventricule unique.

FOCUS SUR LA RÉPARATION COMPLÈTE D'UNE APSI À 2 VENTRICULES

L'équipe médico-chirurgicale envisage une réparation complète de la malformation quand le ventricule droit est suffisamment développé et qu'il n'y a pas d'autre anomalie complexe associée.

À la naissance, le nouveau-né est transféré dans une unité de soins intensifs cardiopédiatriques où le canal artériel est maintenu ouvert par un **traitement médicamenteux par perfusion intraveineuse : la prostaglandine (Prostine®)**.

- Si c'est anatomiquement possible, **une ouverture entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire** est faite par cathétérisme ou par chirurgie cardiaque ².
- Si cela n'est pas possible, un **tube (prothèse)** est placé par le chirurgien entre l'aorte et l'artère pulmonaire (**anastomose systémico-pulmonaire de Blalock**), en attendant la suite du programme chirurgical.

Il est important de noter que l'évaluation anatomique faite à la naissance va se modifier progressivement au cours de la croissance du cœur et que les décisions initiales des médecins peuvent également évoluer.

² Voir nos fiches sur La chirurgie cardiaque et Le cathétérisme cardiaque

ET APRÈS ?

Le **suivi est nécessaire tout au long de la vie** par un cardiopédiatre ou un cardiologue congénitaliste.

Certains enfants peuvent avoir des **difficultés de développement**, qui doivent être prises en charge précocement.

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

Les grossesses³ sont en général possibles, mais il est impératif de consulter son cardiologue avant tout projet.

Des précautions particulières sont à observer notamment pour éviter les **risques d'endocardite**³.

³ Voir nos fiches Devenir parent avec une cardiopathie congénitale et Comment prévenir l'endocardite infectieuse ?

