

HYPOPLASIE DU COEUR GAUCHE

en collaboration avec le Pr. Damien Bonnet - Chef de Service Cardiologie Congénitale et Pédiatrique - Hôpital Necker-Enfants malades et Coordonnateur du réseau M3C - Malformations Cardiaques Congénitales Complexes

QU'EST-CE QU'UNE HYPOPLASIE DU COEUR GAUCHE ?

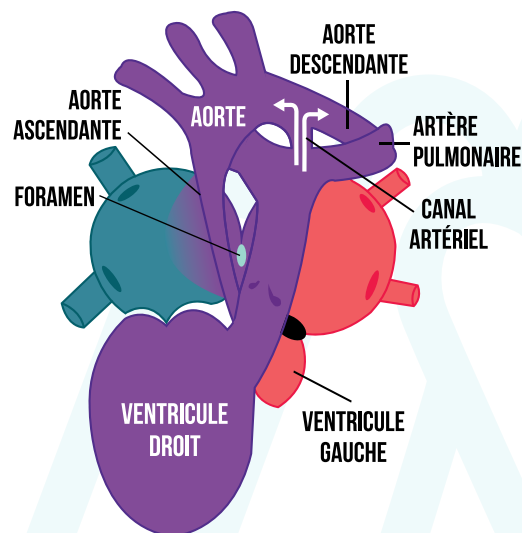
Dans un cœur normal, le **sang bleu** (non oxygéné) passe dans les cavités droites (oreillette droite et ventricule droit) puis dans l'artère pulmonaire, qui achemine le sang jusqu'aux poumons, où il se recharge en oxygène.

Le **sang rouge** (oxygéné) arrive des poumons dans les cavités gauches (oreillette gauche et ventricule gauche), puis est éjecté dans l'aorte pour être acheminé vers les organes.

Dans l'hypoplasie du cœur gauche, il n'y a pas de ventricule gauche ou alors il est si petit qu'il est incapable d'assurer le travail cardiaque.

Pendant la vie foetale, le développement du fœtus est possible parce que l'oxygène lui est apporté par le **placenta** et que le sang peut rejoindre les différentes parties du cœur par le **foramen** ovale (trou entre les oreillettes) et le **canal artériel** (vaisseau entre l'artère pulmonaire et l'aorte).

A la naissance, ces deux passages naturels se ferment naturellement, la vie n'est plus possible dans le cas d'une hypoplasie du cœur gauche : le sang ne circule plus et la survie sans traitement est de quelques heures à quelques jours.



COMMENT LE DIAGNOSTIC EST-IL POSÉ ? QUELS SONT LES SYMPTÔMES ?

♥ EN PRÉNATAL (PLUS DE 90% DES CAS) :

Le **dépistage prénatal** d'une hypoplasie du cœur gauche est possible par échographie faite par un cardiopédiatre spécialisé en **cardiologie foetale** → il manque l'une des 4 principales cavités du cœur. Parfois, la situation est plus ambiguë car le ventricule gauche est présent, mais petit. Il faut alors organiser une surveillance pendant la grossesse pour suivre la croissance du cœur et confirmer/infirmier le diagnostic.

Il s'agit d'une pathologie d'une particulière gravité. Les parents sont pris en charge par un **Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (CPDPN)**, afin d'être accompagnés par une équipe comportant selon les centres : des cardiopédiatres, chirurgiens cardiaques, obstétriciens, généticiens, sage-femmes, néonatalogues et psychologues.

3 prises en charge sont possibles :

- une **interruption de grossesse**,
- un **accompagnement médicalisé et compassionnel** du décès naturel du bébé après la naissance,
- une **prise en charge médico-chirurgicale** immédiatement après la naissance, avant d'être symptomatique.

♥ EN POST-NATAL :

En cas d'absence de diagnostic prénatal, les premiers symptômes se manifestent peu de temps après la naissance : respiration rapide, essoufflement, pouls faible, peau pâle ou **cyanosée** (bleutée), température corporelle basse, léthargie.

Dans tous les cas, l'objectif est de faciliter au maximum l'**oxygénation du sang** de la circulation générale dans la perspective d'une **prise en charge médico-chirurgicale**.

COMMENT L'HYPOPLASIE DU COEUR GAUCHE EST-ELLE PRISE EN CHARGE ?

TRAITEMENT EN URGENCE

- ♥ **Traitement médicamenteux** par perfusion intraveineuse : la **prostaglandine (Prostine®)**, qui maintient le **canal artériel** ouvert pour permettre le passage du sang entre l'**artère pulmonaire** et l'**aorte**.
- ♥ **Atrioseptostomie (manœuvre de Rashkind)** en salle de cathétérisme : un petit ballon gonflable est introduit dans une veine à l'aide d'un **cathéter** (petit tube), puis guidé dans le coeur, passé à travers le **foramen** ovale et enfin gonflé pour le maintenir ouvert et l'élargir.

OPÉRATIONS CHIRURGICALES THÉRAPEUTIQUES

- ♥ **À la naissance : choix entre 3 méthodes, selon l'établissement et le cas particulier du bébé**
 - **chirurgie seule : opération de Norwood** qui comporte la reconstruction de l'aorte au moyen de l'artère pulmonaire.
 - **technique hybride** qui associe un cathétérisme cardiaque et de la chirurgie¹ : on ouvre le thorax sans arrêter le coeur pour protéger les poumons par un **cerclage** (rétrécissement avec un fil) des artères pulmonaires et mettre un **stent** (petit dispositif) dans le canal artériel qui fait alors office d'aorte.
 - **technique totalement percutanée** avec la pose par cathétérisme d'un **stent** dans le canal artériel pour le maintenir ouvert et de petits 'parachutes' dans les artères pulmonaires.
- ♥ **Vers l'âge de 6 mois : 2^{ème} chirurgie de Dérivation cavo-pulmonaire partielle (DCPP)**
→ pour amener le sang bleu de la partie supérieure du corps dans les poumons.
- ♥ **Entre 3 et 6 ans : 3^{ème} chirurgie de Dérivation cavo-pulmonaire totale (DCPT)**
→ pour amener 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.
- ♥ **En cours de vie** : des ré-opérations peuvent s'avérer nécessaires.

¹Voir nos fiches sur Le cathétérisme cardiaque et La chirurgie cardiaque

ET APRÈS ?

Des avancées médicales importantes ont amélioré la prise en charge de l'hypoplasie du cœur gauche. Toutefois, le programme de Norwood impose très souvent une hospitalisation prolongée, entre la réanimation, les soins intensifs et le service de cardiopédiatrie.

Un suivi régulier est impératif après chacune des opérations et tout au long de la vie par le cardiopédiatre ou le cardiologue congénitaliste pour vérifier le fonctionnement du coeur, l'absence d'anomalies sur les différentes zones opérées, mais aussi le développement général de votre enfant.

Des traitements médicaux visant à soutenir son coeur ou à fluidifier son sang sont parfois nécessaires. Ils nécessitent de suivre un programme d'**Éducation Thérapeutique du Patient**.

Une fois la cardiopathie opérée et s'il n'y a pas d'anomalies extra-cardiaques associées, la vie quotidienne est le plus souvent normale. La scolarité est souvent difficile avec une fréquence des **anomalies du développement neurologique** plus élevée que dans toutes les autres cardiopathies congénitales et des **retards de développement** plus sévères qui doivent être surveillés précocement.

Les activités physiques et sportives² sont recommandées tout au long de la vie avec l'aval du cardiologue et l'orientation vers des sports dans lesquels l'enfant pourra s'épanouir jusqu'à faire de la compétition (golf, tir à l'arc, tennis de table...) doit être privilégiée.

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.

³Voir notre fiche Devenir parent avec une cardiopathie congénital

Des précautions particulières sont à observer notamment pour éviter les **risques d'endocardite**⁴.

⁴Voir notre fiche Comment prévenir l'endocardite infectieuse ?

