

STÉNOSE VALVULAIRE PULMONAIRE

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 STÉNOSE VALVULAIRE PULMONAIRE ?

Il s'agit d'une anomalie de la **valve pulmonaire** (clapet entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire), qui est **dysplasique** (malformée) et ne s'ouvre pas assez. Cette anomalie est responsable d'un **rétrécissement du passage entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire**, ce qui entraîne une augmentation du travail du ventricule droit.

Le ventricule droit, qui envoie le sang vers l'artère pulmonaire doit se contracter plus fortement pour ouvrir la valve rétrécie et sa paroi devient **hypertrophiée** (plus épaisse).

QUELS SONT LES RISQUES ASSOCIÉS À UNE STÉNOSE VALVULAIRE PULMONAIRE ?

Il y a différents niveaux de complexité de la sténose valvulaire pulmonaire.

Certaines formes peuvent être associées à d'autres malformations, ou à des **syndromes génétiques** tels que les RASopathies (Syndromes de Noonan, Léopard...).

SUR QUOI REPOSE LE DIAGNOSTIC ?

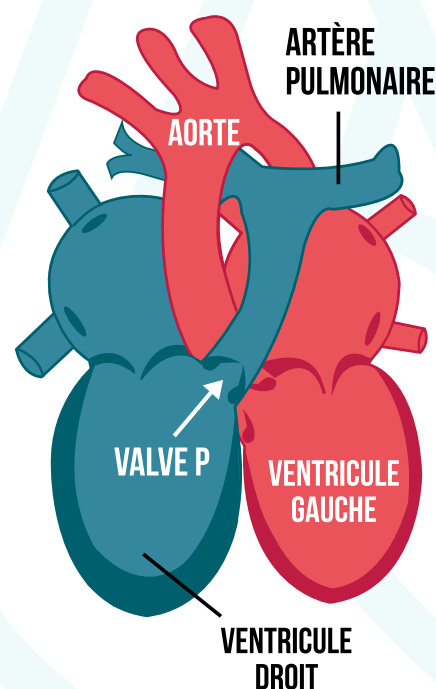
La sténose valvulaire pulmonaire peut être diagnostiquée par une échographie cardiaque avant ou après la naissance, en présence de :

- ♥ une **cyanose** (couleur bleue de la peau) lorsque l'obstacle entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire est sévère,
- ♥ la perception d'un **souffle au cœur** pendant l'auscultation par le médecin traitant.

EN ANTENATAL, la patiente est adressée à un Cardiopédiatre ou Cardiologue congénitaliste, par exemple au sein d'un Centre de référence des Malformations Cardiaques Congénitales Complexes (réseau M3C) pour préciser le diagnostic et le pronostic. Une **amniocentèse** pourra être proposée afin d'identifier une éventuelle origine génétique. Les progrès de la cardiologie fœtale permettent en effet de plus en plus de déterminer le pronostic de cette malformation.

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

8 À 10%
DES CARDIOPATHIES
CONGÉNITALES, SOIT
1 NAISSANCE SUR 2 000



cardiogen
filière nationale de santé
maladies cardiaques héréditaires ou rares
www.filiere-cardiogen.fr

Il s'agit d'une **pathologie de gravité variable** selon l'importance du rétrécissement. 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, obstétriciens, généticiens, sage-femmes, pédiatres et psychologues.

COMMENT UNE STÉNOSE VALVULAIRE EST-ELLE PRISE EN CHARGE ?

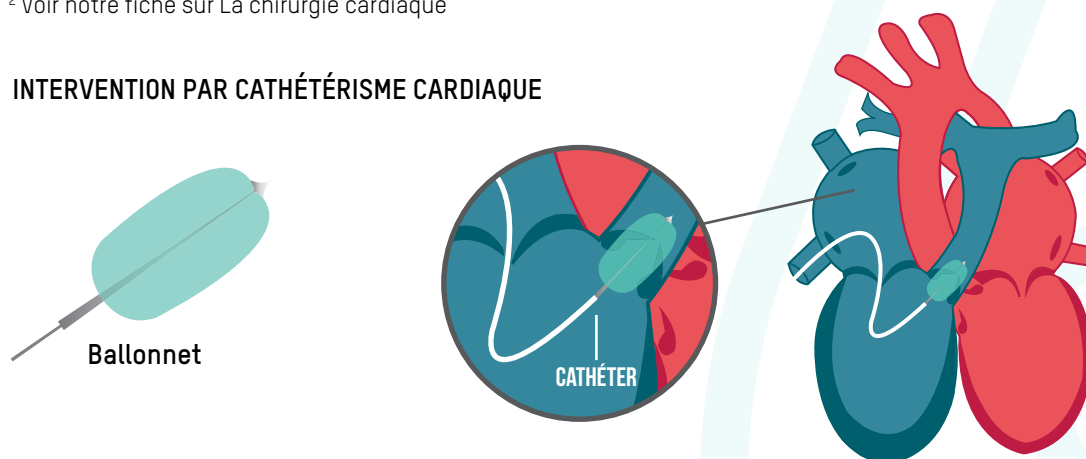
- Lorsque le rétrécissement est **modéré**, le cardiopédiatre met en place une surveillance simple.
- Lorsque le rétrécissement est **important et/ou associé à une cyanose**, la prise en charge se fait généralement par **cathétérisme cardiaque**¹ : un **cathéter** introduit dans la **veine fémorale** est dirigé jusqu'au niveau de la valve pulmonaire, puis un ballonnet est gonflé pour dilater la valve. La procédure est en général simple, mais parfois plusieurs gestes de dilatation par cathétérisme peuvent être nécessaires et il persiste souvent une fuite de la valve qu'il conviendra de surveiller.

Parfois, la valve devra être réparée par **chirurgie cardiaque**², notamment lors de la prise en charge chirurgicale d'anomalies associées.

¹ Voir notre fiche sur Le cathétérisme cardiaque

² Voir notre fiche sur La chirurgie cardiaque

INTERVENTION PAR CATHÉTÉRISME CARDIAQUE



ET APRÈS ?

La **qualité de vie** après l'intervention est similaire à celle de la population générale.

Le **suivi régulier** par un cardiopédiatre puis un cardiologue congénitaliste reste nécessaire pour vérifier l'évolution de la valve pulmonaire avec la croissance. En effet, il est parfois nécessaire de **changer la valve pulmonaire à l'âge adulte** (soit par cathétérisme, soit par chirurgie), en particulier en cas de **fuite pulmonaire** importante.

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

Les grossesses ne posent normalement pas de problème, mais il est impératif de consulter son cardiologue avant tout projet.

Des précautions particulières sont à observer notamment pour éviter les risques d'endocardite comme dans toutes les malformations touchant les valves, notamment une bonne hygiène bucco-dentaire et cutanée³.

³ Voir nos fiches Comment prévenir l'endocardite infectieuse et Prendre soin de sa bouche pour prendre soin de son cœur

