

Sténoses et atrésies pulmonaires à septum interventriculaire intact

Y. Boudjemline

Le terme de sténose pulmonaire à septum interventriculaire intact (SIV) regroupe des malformations représentant toutes une gêne à l'éjection ventriculaire droite mais de nature, de gravité et de pronostic bien différents. Le plus souvent, la sténose est valvulaire, de degré variable : modeste, n'entraînant aucun trouble et compatible avec une vie normale ou sévère, simulant une atrésie pulmonaire à septum intact (APSI) et nécessitant une prise en charge active et précoce. L'échocardiographie-Doppler permet le diagnostic morphologique, hémodynamique et pronostique. Le cathétérisme cardiaque est diagnostique mais surtout thérapeutique. La dilatation au ballonnet est le traitement électif des sténoses valvulaires significatives, la chirurgie étant réservée aux formes inaccessibles et complexes non valvulaires. L'APSI, caractérisée par une valve pulmonaire ou un infundibulum sous-pulmonaire atrétique et borgne demande une prise en charge médicale et chirurgicale immédiate plus agressive. Taille et morphologie du ventricule droit, anatomie coronaire, diamètre et anatomie tricuspide sont des facteurs pronostiques majeurs guidant la prise en charge et l'attitude thérapeutique. Le choix de stratégies, qu'elles soient prénatales ou post-natales, pour une réparation éventuellement biventriculaire s'appuie donc sur une étude détaillée et complète échocardiographique et angiographique.

© 2011 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Sténose valvulaire à septum interventriculaire intact ; Sténose médioventriculaire droite ; Sténose des branches artérielles pulmonaires ; Cathétérisme interventionnel ; Agénésie des valves pulmonaires à septum interventriculaire intact ; Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact

Plan

■ Introduction	1	■ Atrésie pulmonaire à septum intact	9
■ Sténoses valvulaires à septum interventriculaire intact	2	Embryologie. Étiopathogénie	9
Embryologie. Étiopathogénie	2	Anatomie	9
Anatomie	2	Physiopathologie	10
Physiopathologie	2	Diagnostic	10
Clinique	2	Traitement	11
Échocardiographie-Doppler	3	Évolution et traitement ultérieur	12
Cathétérisme. Angiographie	3	■ Conclusion	13
Diagnostic	3		
Évolution et complications	3		
Traitement	4		
Aspects particuliers	5		
■ Sténoses infundibulaires pures	5		
Sténose infundibulaire localisée	5		
Sténose infundibulaire diffuse	6		
Traits communs et diagnostic	6		
Traitement chirurgical	7		
■ Sténoses de l'artère pulmonaire	7		
Embryologie. Étiopathogénie	7		
Anatomie	7		
Physiopathologie	7		
Diagnostic	7		
Traitement	7		
■ Agénésie des valves pulmonaires	7		
Diagnostic	8		
Traitement chirurgical	9		

■ Introduction

Dans cet article sont envisagés tous les obstacles de la voie artérielle pulmonaire quel qu'en soit le niveau (infundibulum, orifice ou branches artérielles), à l'exclusion de ceux associés à une communication interventriculaire (CIV). Une partie est également réservée aux obstacles de la voie d'éjection survenant en postopératoire. Relativement fréquents, ils représentent de 7 % à 9 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales. Le sex-ratio est proche de 1. Les obstacles regroupent des malformations qui, si elles ont en commun de représenter une gêne à l'éjection ventriculaire droite, sont extrêmement diverses tant par leurs types anatomiques que par leur degré de gravité, allant de la sténose modérée qui se traduit par une simple anomalie d'auscultation jusqu'à l'atrésie pulmonaire incompatible avec la survie spontanée. La première partie de cet article est consacrée aux sténoses pulmonaires à septum interventriculaire (SIV) intact. La seconde partie de l'article est consacrée à l'atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact (APSI).

■ Sténoses valvulaires à septum interventriculaire intact

Elles représentent presque 90 % des obstacles sur la voie pulmonaire.

Embryologie. Étiopathogénie

Lorsque les crêtes troncales ont fusionné, achevant le cloisonnement aortopulmonaire, trois renflements apparaissent à la jonction conotroncale font saillie dans l'artère pulmonaire (AP) en avant, l'aorte en arrière. Deux d'entre eux viennent des crêtes troncales, le troisième d'un bourgeon intermédiaire apparu à mi-distance des crêtes. Ces renflements se creusent progressivement à leur face supérieure pour former les valves semi-lunaires (ou sigmoïdes). L'appareil valvulaire pulmonaire dérive ainsi pour les deux sigmoïdes postérieures des crêtes troncales et pour la sigmoïde antérieure du bourgeon intermédiaire correspondant. La coalescence des sigmoïdes pulmonaires responsable de sténoses est favorisée par une réduction du flux sanguin du ventricule droit (VD) vers l'AP qui peut être le fait de la valve elle-même dont le développement marque un arrêt, ou d'un phénomène à distance, par exemple constriction du canal artériel sous l'effet de substances vasoactives d'origine endothéliale. Quoi qu'il en soit, réduction de débit et obstacle valvulaire interagissent et l'anomalie est évolutive avec la croissance du fœtus. L'échocardiographie fœtale a démontré la progression d'une sténose pulmonaire à SIV intact en atrésie pulmonaire avec comme conséquence une hypoplasie ventriculaire droite [1]. L'apparition d'une sténose valvulaire pulmonaire a probablement une origine multifactorielle [2]. Il existe avec les modèles animaux des preuves de l'intervention de facteurs génétiques assez complexes, sans que puisse être établie une relation entre variations génotypiques et formes anatomiques de sténoses valvulaires. L'exposition à certains agents tératogènes à une période vulnérable de l'embryogenèse peut agir comme mécanisme isolé ou comme révélateur d'une prédisposition génétique. La période vulnérable pour les valves semi-lunaires s'étend du 18^e au 60^e jour. Passé ce délai et sortant du cadre strict de l'embryogenèse, des agents toxiques ou viraux sont encore susceptibles de léser la valve pulmonaire au cours du 3^e trimestre de la vie intra-utérine.

Anatomie

Il est légitime de distinguer anatomiquement la forme dite « typique » de sténose valvulaire, de la forme dite « dysplasique », la première faisant le succès du cathétérisme interventionnel, la seconde nécessitant habituellement le recours à la chirurgie.

Forme typique

Dans la forme typique, les lésions peuvent être plus ou moins sévères. À moindre degré, c'est une simple fusion commissurale des sigmoïdes pulmonaires réduisant modérément l'orifice d'éjection du VD. À un degré de plus, les valves semi-lunaires sont épaissies, symphysées sur plusieurs millimètres, créant un obstacle important à l'éjection. Au maximum, il n'y a plus d'appareil valvulaire reconnaissable, celui-ci se résume en un dôme fibreux saillant dans le tronc de l'artère pulmonaire (APT) et percé d'un petit orifice central. Sur la face artérielle du dôme, trois raphés équidistants rayonnent de l'orifice vers la paroi de l'AP, esquissant trois sigmoïdes en correspondance avec les sinus de Valsalva pulmonaires bien formés. Parfois, il est seulement possible d'individualiser deux raphés, exceptionnellement quatre. Chez l'adulte, la valve présente souvent des calcifications. L'anneau pulmonaire est de taille normale ou légèrement réduite. L'APT est habituellement dilaté sous l'effet de flux d'éjection transorificiel. Cette dilatation se poursuit souvent sur la partie proximale de l'AP gauche (APG) en continuité directe avec le tronc.

Forme dysplasique

Dans la forme dysplasique, il y a peu ou pas de fusion commissurale, les sigmoïdes sont épaissies, irrégulières, rigides,

de taille inégale, au nombre de trois ou de deux. Il existe un étranglement suivant la ligne d'attache commissurale immédiatement au-dessus des sinus de Valsalva. L'anneau pulmonaire est assez souvent de taille réduite. La dilatation du tronc pulmonaire est plus modérée que dans la forme typique. La forme dysplasique est plus rare que la forme typique. Elle est rarement isolée s'associant volontiers à d'autres signes extracardiologiques (formes syndromiques).

Conséquences ventriculaires

L'obstruction à l'éjection du VD a comme conséquence directe une hypertrophie concentrique de ce ventricule. L'infundibulum participe à cette hypertrophie, pouvant même être responsable d'un obstacle autonome sous-orificiel. Cet obstacle est en général réversible en quelques mois après la levée de l'obstacle valvulaire. Cependant, dans les formes vues tardivement, des lésions fibreuses, voire calcifiées, le transforment en obstacle organique nécessitant un traitement propre, en règle chirurgical. La cavité ventriculaire est réduite du fait de l'hypertrophie des parois. L'hypoplasie du VD est exceptionnelle, contrairement à ce qui est observé dans les formes néonatales. La valve tricuspide est le plus souvent morphologiquement normale, capable d'assurer sa fonction. Dans les formes évoluées, le VD peut se dilater, entraînant une incompetence de la valve tricuspide. L'oreillette droite (OD) est plus ou moins dilatée et hypertrophiée. Le septum interauriculaire (SIA) peut être intact. Dans la majorité des cas, il présente un foramen ovale perméable (PFO) plus ou moins distendu créant une petite communication interauriculaire (CIA). Parfois, la CIA est un véritable ostium secundum. Des altérations myocardiques du ventricule gauche (VG) peuvent coexister, particulièrement dans les formes syndromiques de l'anomalie.

Physiopathologie

L'augmentation de la pression systolique du VD est fonction du degré de la sténose pulmonaire et a pour conséquence l'hypertrophie concentrique du ventricule nécessaire pour assurer l'éjection. Cette hypertrophie concentrique entraîne à son tour une diminution de la compliance du VD, d'où une gêne à son remplissage. En amont, il s'ensuit une augmentation de la pression auriculaire droite et une dilatation-hypertrophie de l'OD. S'il existe une CIA même petite, un shunt droite-gauche peut s'établir, responsable d'une cyanose. Si le SIA est intact, l'élévation de la pression auriculaire intéresse le système cave et le foie. Si la sténose pulmonaire est modérée et s'il existe une CIA large, un shunt gauche-droite est alors possible majorant artificiellement le degré de l'obstacle pulmonaire. La fonction ventriculaire gauche peut se trouver altérée en cas de sténose pulmonaire serrée. La cause en est le déplacement secondaire à l'hypertension ventriculaire droite du SIV vers la gauche modifiant la géométrie du VG. Le retentissement néfaste sur la fonction ventriculaire gauche et le débit cardiaque de ce phénomène est réversible avec la levée de l'obstacle à l'éjection ventriculaire droite.

Clinique

Dans la forme commune, seul le cœur est malformé, les autres systèmes sont indemnes. La cardiopathie est en général bien tolérée dans la petite enfance et elle est souvent la découverte d'un examen systématique ou motivé par une affection intercurrente. Après quelques années d'évolution et en fonction de la présence ou non d'un shunt à l'étage atrial (CIA, PFO), peuvent apparaître une symptomatologie d'effort puis une dyspnée de repos ou encore une cyanose. En l'absence de CIA, on note souvent une érythrose du visage et une acrocyanose. Un souffle systolique éjectionnel au foyer pulmonaire, en général frémissant, domine l'auscultation. Il est le plus souvent rude, intense, irradiant électivement dans le dos, dans l'espace inter-scapulo-vertébral gauche. Tant que le débit cardiaque est conservé, l'intensité du souffle augmente avec la progression de la sténose, de timbre plus élevé et de pic plus tardif. Un clic d'éjection protosystolique, ainsi qu'un dédoublement du

deuxième bruit sont fréquemment associés au souffle dans les formes peu ou moyennement serrées. Dans les formes sévères, on peut noter un galop droit et parfois un souffle d'insuffisance tricuspide. Sur la radiographie de thorax, le cœur est le plus souvent de volume normal, même en cas de sténose serrée. L'arc moyen est en général convexe, traduisant la dilatation post-sténotique du tronc et de l'APG. Contrastant avec cet aspect de l'arc moyen, la vascularisation pulmonaire paraît normale, la qualité des clichés ne permettant pas en règle de détecter une faible réduction de vascularisation. L'électrocardiogramme (ECG) apporte des éléments importants concernant la gravité de la malformation. Dans les formes modérées, tout peut se limiter à un bloc incomplet droit. Dans les formes sévères, on note une surcharge systolique du VD qui peut atteindre un degré que l'on ne retrouve dans aucune autre affection : onde R exclusive de grande ou de très grande amplitude dans les précordiales droites avec sous-décalage de ST et inversion de T, déviation vers la gauche de la zone de transition. Des signes d'hypertrophie auriculaire droite s'observent également dans les formes sévères.

Échocardiographie-Doppler

C'est l'examen clé du diagnostic. Couplé aux techniques Doppler, il permet de confirmer le diagnostic, de préciser le siège et la gravité de l'obstacle, d'évaluer le retentissement sur le VD et de rechercher des lésions associées. En mode bidimensionnel, l'aspect et la mobilité des valves pulmonaires peuvent être facilement observés, soit par voie parasternale gauche en coupe petit axe passant par la base du cœur et en coupe grand axe passant par la voie d'éjection du VD, soit surtout par voie sous-costale en coupe frontale et en coupe sagittale du VD. Les sigmoïdes pulmonaires épaissies, plus ou moins fusionnées, forment en systole un dôme dans l'APT et peuvent parfois prolaber en diastole dans l'infundibulum. La taille de l'anneau peut être mesurée avec une assez bonne précision ; elle est le plus souvent normale. La dilatation post-sténotique est remarquable sur l'APT et éventuellement sur l'APG. Son degré n'est pas corrélé à la sévérité de l'obstruction valvulaire. Le VD, normalement constitué, présente une hypertrophie globale plus ou moins importante tendant à réduire la cavité ventriculaire. Si l'obstruction est sévère, l'OD dégagée en coupe « quatre cavités » apparaît dilatée avec un SIA bombant de la droite vers la gauche, reflet d'un défaut de compliance du VD. La détection d'une CIA, le plus souvent limitée à un foramen ovale forcé, est facile à faire. Le mode TM a complètement perdu de son intérêt, déjà approximatif, dans l'évaluation du degré d'obstruction. La mesure d'épaisseur de la paroi antérieure du VD comme expression de son hypertrophie n'est pas un bon indicateur de la sévérité de l'obstacle. L'utilisation du Doppler est la seule technique non invasive à pouvoir quantifier directement le degré de sténose valvulaire pulmonaire. L'examen Doppler est couplé à l'échographie bidimensionnelle par voie parasternale et sous-costale. Le Doppler pulsé à codage couleur permet le repérage quasi immédiat du siège de la sténose, rendant inutile l'exploration étagée par Doppler pulsé monoporte. La sténose valvulaire pulmonaire est confirmée par le contraste entre le flux infundibulaire de couleur pure en amont de la valve et le flux mosaïque multicolore (*aliasing*) dans l'AP en aval de la valve. Le Doppler continu permet d'obtenir une quantification du gradient des pressions au travers de la valve pulmonaire très fiable. L'enregistrement du flux Doppler continu dans l'AP est fait dans plusieurs incidences et seul le plus grand pic de vitesse est retenu. Si l'obstacle est court, ce qui est en général le cas, l'application de la loi de Bernoulli simplifiée à cette vitesse instantanée maximale (V_{max}) permet de calculer le gradient de pressions systoliques instantané maximal trans-orificiel pulmonaire selon l'équation $DP = 4 (V_{max}^2)$, où P est le gradient exprimé en mmHg. Il existe une bonne corrélation entre gradient maximal obtenu par Doppler et gradient évalué par cathétérisme sur la différence des pics systoliques de pressions ventriculaire droite et pulmonaire. Mais ce gradient « pic à pic », qui ne correspond pas à un quelconque gradient instantané susceptible d'exister à un moment donné de la systole, ne peut être retrouvé avec précision par le Doppler. La

meilleure corrélation semble être entre le gradient moyen tiré du Doppler et le gradient « pic à pic ». S'il existe une insuffisance tricuspide, le gradient de pression systolique maximal VD-OD peut être aussi calculé par application de la loi de Bernoulli à la vitesse du flux régurgitant. En supposant que la pression auriculaire droite est autour de 10 mmHg, on peut estimer le niveau de pression ventriculaire droite en systole.

Cathétérisme. Angiographie

Il n'y a plus de place pour le cathétérisme à but diagnostique tant les progrès des techniques échocardiographiques ont été importants. L'étude hémodynamique invasive précède cependant tout geste thérapeutique. Les mesures de pressions confirment en gros les mesures estimées par Doppler surtout dans l'évaluation de la pression ventriculaire droite en systole. L'évaluation de la sévérité de l'obstacle ne peut se faire indépendamment du débit cardiaque. Ainsi, une forme est dite sévère si la pression ventriculaire droite excède la pression ventriculaire gauche en systole (iso- ou suprasystémique), ou bien si la fonction systolique du ventricule droit est altérée, et ce même si le niveau de pression ventriculaire droit est peu élevé. La mesure invasive des pressions se fait à l'aide d'une sonde (cathéter) à bouts latéraux de proche en proche de l'oreillette droite aux artères pulmonaires distales. Cette avancée précise le siège de l'obstacle et le gradient engendré. La courbe de pression AP est écrasée, vibrée en raison des phénomènes de turbulence ; la courbe VD a une morphologie caractéristique des obstacles à SIV intact, de forme ovale avec une montée lente et un sommet pointu. L'enregistrement de la courbe de retrait permet de mesurer le gradient pic à pic. Dans les formes modérées, au contraire, la pression ventriculaire droite reste franchement infrasytémique, le gradient VD-AP est modeste et la courbe AP garde une morphologie systolodiastolique normale. L'angiographie infundibulaire de profil précise l'anatomie ventriculaire droite et le degré d'hypertrophie, et l'importance de l'insuffisance tricuspide. Elle renseigne sur l'existence de la réaction infundibulaire et sur son caractère organique ou fonctionnel. Dans le premier cas, l'obstacle persiste durant tout le cycle cardiaque ; dans le second, l'obstacle disparaît complètement sur les images diastoliques. Cette précision est d'une très grande importance car un obstacle organique serré relève d'une désobstruction chirurgicale, tandis qu'un obstacle fonctionnel a toutes les chances de régresser spontanément après une simple dilatation par ballonnet. Le dôme valvulaire pulmonaire est bien vu. La valve apparaît en négatif contrastant avec l'opacification de la chambre de chasse. Elle peut être mince et souple convexe dans l'APT en systole, s'affaissant vers le VD en cupule concave en diastole, elle peut être au contraire épaisse et peu mobile traduisant une forme dysplasique.



Le jet, plus ou moins étroit à son origine, se dirige vers le toit de l'AP et l'APG. L'angiographie donne aussi une vue plus complète de la voie artérielle pulmonaire comparativement à l'échographie, permettant ainsi de s'assurer de l'absence de sténose sur les branches artérielles proximales ou distales. Enfin, la mesure de l'anneau pulmonaire aide au choix de la taille du ballonnet avec une précision plus grande qu'en échocardiographie.

Diagnostic

Le diagnostic de sténose valvulaire pulmonaire est en règle facile à établir. Les souffles de CIV et de sténose aortique sont de siège différent. Dans les formes mineures, l'hésitation avec une CIA est possible. Dans tous les cas, l'échocardiographie-Doppler apporte une certitude diagnostique. En France, le diagnostic est habituellement fait dans l'enfance.

Évolution et complications

Souvent les formes serrées sont longtemps bien tolérées et compatibles avec une vie quasi normale. Cependant, il est nécessaire de les traiter pour éviter des complications plus ou moins tardives. La dyspnée devient permanente à l'effort, au repos, avec des paroxysmes. L'apparition de douleurs précordiales à l'effort n'est pas rare, de même des vertiges ou des épisodes

d'évanouissement. La mort subite est exceptionnelle et se rencontre aussi bien dans les formes cyanogènes que non cyanogènes. Les troubles du rythme sont relativement fréquents : il s'agit souvent d'extrasystoles supraventriculaires sans signification péjorative ; les troubles du rythme ventriculaire graves sont rares [3]. Il faut encore citer comme complications possibles les accidents vasculaires cérébraux et les abcès du cerveau, en rapport avec un shunt droite-gauche auriculaire.

Les formes modérées (pression ventriculaire droite comprise entre 50 et 80 mmHg) sont parfaitement bien tolérées pendant des décennies et peuvent être respectées. Cependant, la bénignité du cathétérisme interventionnel dans cette pathologie pousse aujourd'hui à étendre les indications à des patients pour qui on refusait naguère la chirurgie. En effet, certaines formes vont voir leur obstruction progresser avec le temps et être découvertes ou redécouvertes à un âge avancé à l'occasion d'une cyanose ou d'une insuffisance ventriculaire droite aiguë. Le traitement en est alors plus difficile car elles s'accompagnent d'une réaction infundibulaire serrée organique.

Les formes mineures (pression ventriculaire droite au-dessous de 50 mmHg) ont peu de chances d'évoluer et les enfants chez qui elles sont découvertes ont une espérance de vie normale.

À part se trouvent les formes avec CIA large. L'existence d'une CIA avec un shunt gauche-droite majore le gradient au travers de l'orifice pulmonaire. La réduction du débit à travers l'orifice (par la fermeture de la CIA) permet le plus souvent de faire baisser le degré de sténose pulmonaire à un niveau moindre et éventuellement de s'affranchir d'un traitement spécifique.

Traitement

Dilatation au cathéter à ballonnet

L'inflation d'un ballonnet induit une tension pariétale linéaire et circonférentielle sur la structure anatomique à dilater. Quand il s'agit d'une valve sténosée par fusion commissurale des sigmoïdes, cette force entraîne une ouverture (ou une déchirure) des commissures. Lorsque la structure anatomique à dilater est une paroi vasculaire, la tension créée par l'inflation du ballonnet produit une déchirure longitudinale de l'intima vasculaire. La cicatrisation se fait en position ouverte, entraînant ainsi une augmentation du diamètre vasculaire. Depuis la description de la valvuloplastie percutanée en 1982 par Kan et al., cette technique est devenue la thérapeutique de choix dans la sténose valvulaire pulmonaire à SIV intact. Seules certaines valves pulmonaires très dysplasiques relèvent de la chirurgie. Quant à la difficulté technique du cathétérisme interventionnel, elle varie surtout en fonction de l'âge et du poids du patient, mais aussi en fonction de la sévérité de l'anomalie. L'indication idéale est représentée par les sténoses valvulaires modérées où la pression ventriculaire droite systolique est infrasytémique chez un jeune enfant non cyanosé. Le cathétérisme cardiaque doit toujours débiter par une étude hémodynamique pour confirmer le niveau de pression ventriculaire droite, et se poursuivre par une angiographie afin d'apprécier le siège de l'obstacle et surtout de mesurer le diamètre de l'anneau pulmonaire. Le diamètre du ballonnet choisi doit être supérieur à celui de l'anneau pulmonaire, de 20 % en inflation maximale [4]. Dans les formes serrées ou vieilles, il peut être nécessaire de dilater la valve avec des ballonnets de diamètres croissants. La procédure est, selon les centres, effectuée sous sédation-analgésie ou sous anesthésie générale. Le ballonnet équipé de marqueurs radio-opaques est introduit sur un guide rigide préalablement placé dans l'AP par voie veineuse (habituellement fémorale) et avancé dans l'anneau pulmonaire sous contrôle radioscopique. À l'aide de produit de contraste dilué, on effectue une inflation à la main du ballonnet. La pression effectuée par cette manœuvre doit faire disparaître l'empreinte de la valve sur le ballonnet au niveau de la sténose. Ceci est toujours le cas que la valve soit dysplasique ou pas. Ce n'est qu'en cas d'hypoplasie de l'anneau que l'encoche n'est pas levée. Le flux pulmonaire étant interrompu pendant l'inflation, le dégonflage doit être rapide, quitte à répéter l'inflation. À la fin de cette procédure, un contrôle hémodynamique et angiographique est effectué. Il est important

de regarder la déflation du ballonnet. Habituellement, aucune encoche ne subsiste. En revanche, en cas de valves dysplasiques, il est habituel de voir l'encoche présente à la déflation du ballonnet (l'élastique se laisse étirer mais revient à sa position sitôt la contrainte levée).

Le contrôle angiographique est systématique pour s'assurer de l'absence d'effraction vasculaire. Il permet également en cas de persistance d'un gradient VD-AP important après une manœuvre de dilatation bien conduite de vérifier si ce gradient est dû à une sténose valvulaire résiduelle ou à l'existence d'une sténose infundibulaire réactionnelle.

Les complications spécifiques de la valvuloplastie pulmonaire sont rares. Une fuite valvulaire pulmonaire est souvent observée après la dilatation, mais elle est sans retentissement sur l'hémodynamique globale si l'arbre pulmonaire distal n'est pas pathologique. La rupture de l'AP est une complication redoutable, mais fort heureusement exceptionnelle, et qui peut être largement prévenue en évitant d'utiliser de trop grandes tailles de ballonnet par rapport à la taille de l'anneau pulmonaire [5]. Il est important de garder à l'esprit que le guide doit être maintenu dans l'artère pulmonaire distale tant que cette complication n'a pas été exclue. Toute salle de cathétérisme cardiaque doit, de plus, disposer de stents couverts pour pallier ce type de complications fatales sans traitement. La proximité d'un bloc opératoire n'est habituellement d'aucun secours en cas de déchirure de l'APT tant l'hémorragie est rapide.

Hormis ces cas exceptionnels de déchirures, le résultat de la dilatation au ballonnet est généralement excellent et en règle définitif dans les formes typiques. Il est simplement surveillé par échocardiographie-Doppler transthoracique : annulation du gradient, régression de l'hypertrophie ventriculaire droite [6]. Une sténose résiduelle ou une récidive secondaire peuvent bénéficier d'une deuxième valvuloplastie percutanée (< 5 %, surtout si dilatation néonatale chez le prématuré ou le nourrisson de petit poids) [7]. Lorsqu'une sténose valvulaire pulmonaire modérée est découverte chez un nouveau-né rose et eupnéique, l'indication d'une dilatation percutanée dans les premières semaines de vie peut être prise devant une progression rapide de la sténose avec une pression ventriculaire droite qui se rapproche de la pression systémique. La technique opérationnelle garde les mêmes principes. Les rapports anatomiques de la valve tricuspide à cet âge imposent une attention particulière dans le choix du ballonnet. Celui-ci ne doit pas dépasser 20 mm en longueur, sinon le risque de traumatisme de la tricuspide pendant l'inflation n'est pas négligeable. Les progrès technologiques, et surtout la miniaturisation du matériel, facilitent aujourd'hui le recours à cette manœuvre dès la période néonatale. Grâce à de nouveaux ballonnets à paroi très fine (MiniTyshak), on peut utiliser, pour le cathétérisme veineux, des introducteurs de 3 Fr bien adaptés aux nouveau-nés de petit poids. L'extrême fragilité du cœur à cet âge-là augmente le risque de complications. Le déplacement dans les cavités cardiaques à l'aide du cathéter ou du guide doit se faire avec une souplesse maximale afin d'éviter une perforation pariétale. Les formes sévères du grand enfant ou de l'adulte jeune sont des formes historiques que l'on ne voit plus dans les pays développés mais qui restent malheureusement fréquentes dans les pays en voie de développement. Le tableau clinique est celui d'une insuffisance cardiaque droite sans cyanose (pas de CIA), ou d'une cyanose sans insuffisance cardiaque (large CIA) ou la combinaison des deux (CIA restrictive). La pression ventriculaire droite systolique est souvent suprasystémique. La valvuloplastie pulmonaire est tentée avec la même technique. L'accès à l'artère pulmonaire peut être délicat en raison de la fuite tricuspide volumineuse, et de la dilatation souvent importante du massif auriculaire droit. Le geste est plus dangereux, l'interruption du flux pulmonaire pendant l'inflation est moins bien supportée par un myocarde déjà souffrant. Une ou plusieurs prédilations à l'aide de ballonnets de diamètres croissants sont parfois utiles pour élargir le passage et faciliter l'inflation du ballonnet adapté. La technique doit être sûre et rapide. Toutefois, les échecs sont plus fréquents dans les formes vieilles avec anneau calcifié [8]. Les dilatations des valves dysplasiques/syndromiques sont également à part. Seul un malade sur deux tire bénéfice de

cette technique. Il n'est pas possible de prédire avant la dilatation quels patients bénéficieront ou pas de la dilatation au ballonnet. Chez les patients qui gardent un obstacle, une prise en charge plus agressive est nécessaire. Le traitement peut être endovasculaire nécessitant l'adjonction de matériel étranger ou chirurgical. Le choix entre ces deux techniques dépend de l'âge du patient et du centre prenant en charge. L'utilisation de ballonnet à haute pression n'est souvent pas utile car la sténose est levée par l'utilisation de ballonnet à basse pression comme le démontre la levée de l'encoche à l'inflation. Pour limiter le retour élastique, il est alors nécessaire de mettre en place un stent nu. Ce stent maintient la valve en position ouverte levant complètement l'obstacle pulmonaire (la chirurgie a le même impact puisqu'une excision de la valve est habituellement nécessaire). Si cette technique est utilisée chez le petit enfant, il sera nécessaire de dilater ce stent pour suivre la croissance de l'enfant, expliquant pourquoi de nombreux centres préfèrent dans cette population avoir recours à la chirurgie plus radicale.

Traitement chirurgical

La chirurgie garde des indications en cas d'impossibilités techniques ou d'échecs de la dilatation percutanée : formes dysplasiques, formes associées à une sténose infundibulaire devenue organique, formes vieilles avec calcifications et sténose infundibulaire sévère. Les techniques de dilatation à cœur fermé ont été abandonnées au profit d'une approche sous circulation extracorporelle (CEC) à cœur ouvert. Après ouverture longitudinale du tronc pulmonaire, la valve pulmonaire est inspectée. Lorsque les ébauches commissurales sont bien individualisées, elles sont incisées jusqu'à l'anneau (commissurotomie). Lorsque les commissures sont mal identifiables, une exérèse de la valve est réalisée (valvulotomie). Une sténose infundibulaire associée doit être réséquée, en général par voie transauriculaire droite, plus rarement par voie transventriculaire droite avec mise en place d'un patch d'élargissement infundibulaire. Les rares formes avec hypoplasie de l'anneau pulmonaire nécessitent la mise en place d'un patch d'élargissement infundibulo-pulmonaire. Le SIA est vérifié et s'il existe une CIA, elle est fermée. La fuite pulmonaire résultante est limitée et en règle longtemps bien tolérée mais peut nécessiter une prise en charge spécifique à l'âge adulte (valvulation pulmonaire) [9].

Aspects particuliers

Formes syndromiques

Ici, la sténose pulmonaire à SIV intact n'est qu'un trait d'un ensemble d'anomalies remarquables par leur fréquence de rencontre. Le syndrome de Noonan est le plus fréquent, aisément reconnu devant une petite taille, un faciès particulier, un cou court avec souvent pterygium colli. La sténose valvulaire est présente dans 50 % à 75 % des cas [10]. Sa sévérité est très variable. L'ECG montre une déviation axiale de QRS vers le haut évoquant un trouble de conduction intraventriculaire. Dans le syndrome LEOPARD – acronyme pour lentiginose, ECG anormal, anomalie oculaire, sténose pulmonaire, anomalies génitales, retard de croissance, défaut auditif –, la sténose pulmonaire est habituellement mineure ou modérée. D'autres phacomatoses sont rapportées avec des sténoses valvulaires pulmonaires, mais elles semblent n'être que des formes incomplètes du syndrome LEOPARD. Quant à la maladie de Recklinghausen, la sténose pulmonaire (valvulaire ou de l'APT) n'y est qu'anecdotique. Dans les mucopolysaccharidoses, si les atteintes valvulaires sont fréquentes, elles n'intéressent qu'exceptionnellement la valve pulmonaire. Enfin, dans le syndrome de Williams et Beuren, la sténose valvulaire pulmonaire, rare, accompagne une sténose des branches pulmonaires, plus typique du syndrome. Dans les sténoses pulmonaires syndromiques, l'aspect anatomique de la valve est habituellement celui d'une forme dysplasique, ce qui n'exclut pas la rencontre possible avec une forme typique. Dans bon nombre de cas, les formes syndromiques s'accompagnent d'une cardiomyopathie hypertrophique hypokinétique du VG qui peut dominer le pronostic.

Formes sévères du nouveau-né

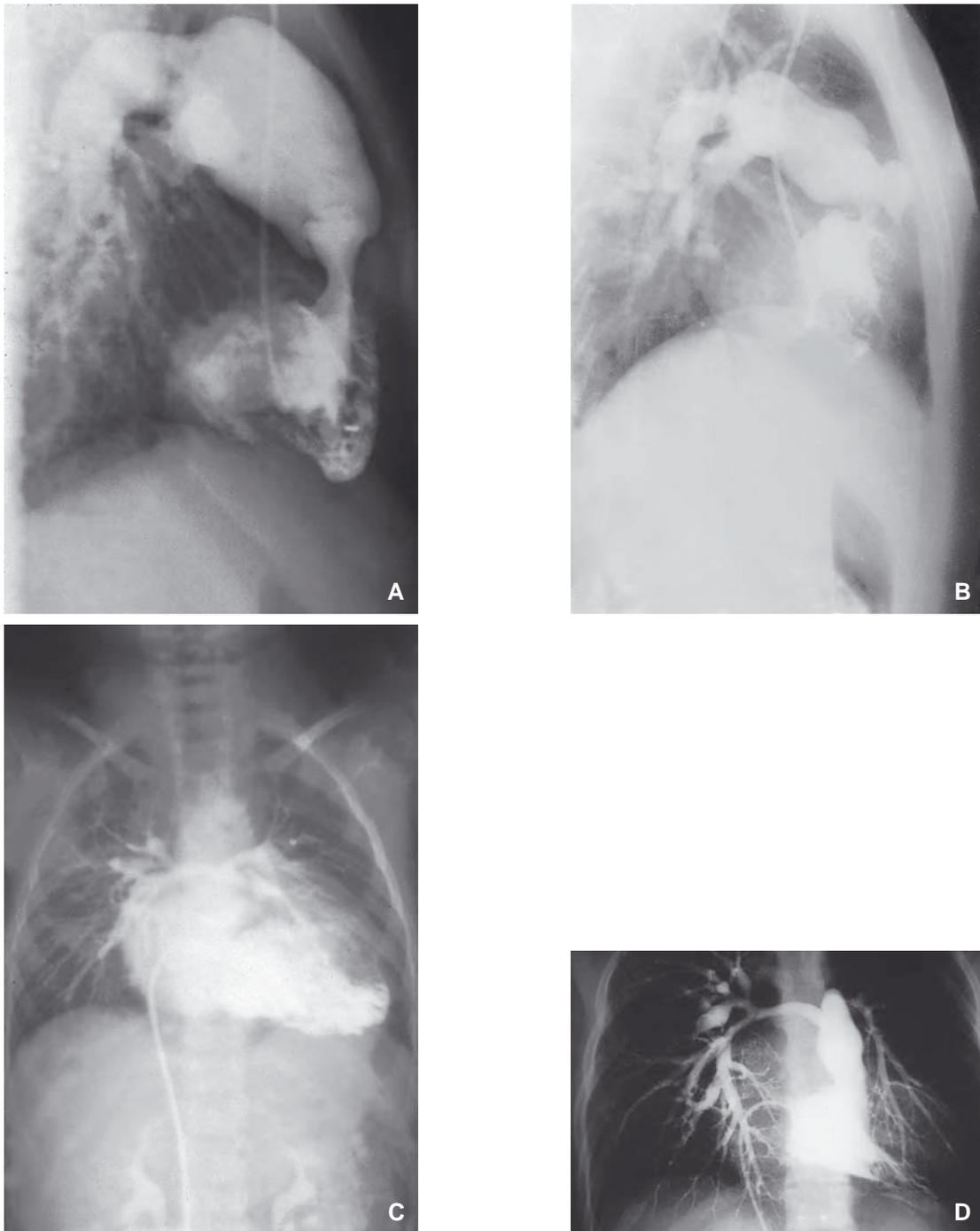
Caractérisées anatomiquement par une valve pulmonaire très malformée accompagnée ou non d'anomalies morphologiques du VD, elles méritent d'être individualisées en raison de leur gravité immédiate justifiant une thérapeutique d'urgence. Elles posent des problèmes voisins de ceux d'une APSI : on parle de sténoses valvulaires critiques lorsque leur débit systémique dépend de la perméabilité du canal artériel [3]. Elles peuvent être dépistées par échographie anténatale. La cyanose néonatale est due à un shunt droite-gauche auriculaire. Il est souvent modéré initialement mais va s'aggraver rapidement avec la fermeture du canal artériel. La polypnée et l'hépatomégalie attestent de la mauvaise tolérance. L'auscultation peut être typique avec un souffle éjectionnel au foyer pulmonaire, mais souvent ce souffle est discret, voire absent, et seul un souffle systolique xiphoidien d'insuffisance tricuspide est entendu. Parfois, tout se limite à un bruit de galop. Sur le cliché radiographique, le cœur est volumineux, surtout en raison de la dilatation de l'OD ; les poumons sont clairs. Sur l'ECG, s'inscrit une importante hypertrophie auriculaire et ventriculaire droite, associée souvent à une surcharge diastolique gauche. L'échocardiographie-Doppler permet de confirmer le diagnostic de sténose sévère et d'éliminer celui d'APSI. En effet, à la différence de cette dernière, l'orifice pulmonaire donne passage à un jet sanguin qu'objective le Doppler couleur. Ce passage peut être délicat à objectiver et la présence d'une fuite pulmonaire peut permettre de faire le diagnostic. En outre, le VD, s'il est de taille réduite, est néanmoins d'architecture normale. La valve tricuspide, dont l'anneau a un diamètre réduit en accord avec la taille du VG, présente souvent des anomalies telles qu'un épaississement, voire une fusion partielle des feuillets, ou un certain degré d'accolement aux parois ventriculaires (*Ebstein-like*). Cette dernière particularité peut être confondue avec une anomalie sévère d'*Ebstein* entraînant une sténose fonctionnelle pulmonaire. Si la pression ventriculaire est suprasystémique, le SIV peut être vu en coupe parasternale gauche grand axe bombant dans la chambre de chasse du VG en systole. En fait, paradoxalement, la pression ventriculaire droite n'est souvent, dans ces formes critiques du nouveau-né, que modérément élevée. Ceci est lié à la diminution du débit ventriculaire droit en rapport avec la diminution de la compliance ventriculaire, l'insuffisance tricuspide et l'importance du shunt droite-gauche auriculaire. De plus, si le canal artériel est largement perméable, la pression pulmonaire s'élève, abaissant le pic de vélocité du flux pulmonaire et le gradient de pressions entre VD et AP. Toutes ces informations tirées de l'échographie-Doppler sont confirmées par cathétérisme. L'évolution de ces formes critiques est gravissime en l'absence de traitement. Une prise en charge active doit se faire sans délai ; elle rejoint celle des APSI où l'on peut espérer une récupération complète du VD.

■ Sténoses infundibulaires pures

Elles sont une cause très rare d'obstacle à l'éjection ventriculaire droite, moins de 10 % si l'on écarte les sténoses infundibulaires réactionnelles négligées lors du traitement d'une sténose valvulaire et évoluant pour leur propre compte. Elles peuvent être localisées ou diffuses.

Sténose infundibulaire localisée

Indifféremment appelée sténose infundibulaire basse, sténose médioventriculaire droite, VD à double chambre ou cœur triventriculaire, elle se définit anatomiquement et hémodynamiquement comme une obstruction musculaire qui divise le VD en une chambre proximale (ou d'admission) à haute pression et une chambre distale (ou infundibulaire) à basse pression (Fig. 1B). La chambre infundibulaire est large (dilatation post-sténotique), à parois minces, contrastant avec le reste du VD de cavité réduite à parois épaissies. L'obstruction musculaire est due à l'hypertrophie anormale d'une ou de plusieurs bandes musculaires accessoires septopariétales situées à la jonction de la zone trabéculaire et de l'infundibulum se

**Figure 1.**

A. Ventriculographie droite de profil. Sténose valvulaire pulmonaire en dôme. Réaction infundibulaire. Septum interventriculaire intact.

B. Ventriculographie droite de profil. Sténose médioventriculaire droite.

C. Ventriculographie droite de face. Hypoplasie diffuse de l'arbre pulmonaire. Septum interventriculaire intact.

D. Ventriculographie droite de face. Sténose des branches pulmonaires. Septum interventriculaire intact.

projetant sur la paroi libre du VD environ à mi-chemin de la base et de l'apex. L'orifice d'entrée de l'infundibulum, ou ostium infundibulaire, peut apparaître unique ou multiple, toujours doublé d'un épaissement fibreux de l'endocarde. La valve pulmonaire est normale. L'APT participe à un degré variable à la dilatation post-sténotique [3, 8, 11]. L'embryologie de cette anomalie n'est pas connue. Son association, de 3 % à 15 % selon les séries, à une sténose sous-aortique pourrait soutenir l'hypothèse d'un trouble dans le remodelage de la jonction conoventriculaire [8].

Sténose infundibulaire diffuse

Dans cette variété, l'obstruction intéresse tout le tractus infundibulaire. L'extension pariétale du septum conal présente

une hypertrophie hors de proportion avec le reste du VD. L'infundibulum est plutôt hypoplasique, avec cependant un septum conal bien placé [3]. La valve pulmonaire est normale. Embryologiquement, cette anomalie est liée à un trouble dans l'évolution du cloisonnement interventriculaire fait de pièces d'origine différente [3].

Traits communs et diagnostic

Les sténoses infundibulaires ont un grand nombre de points communs. En effet, elles représentent souvent un mode de fermeture d'une CIV à laquelle elles étaient initialement associées (CIV périmembraneuse ou conoventriculaire). Elles sont évolutives, entraînant souvent un épaissement de l'endocarde, lui-même évolutif, aggravant l'obstruction. C'est ce

qui explique qu'elles sont plutôt découvertes chez le grand enfant, voire l'adulte jeune. Le souffle systolique de sténose pulmonaire est plus bas situé. La radiographie thoracique et l'ECG ne permettent pas de faire le diagnostic topographique. L'APT est dilaté, contrairement à une idée longtemps entretenue. Seule l'échographie couplée au Doppler, en particulier l'approche sous-costale, apporte la confirmation de l'obstacle, de sa localisation et permet l'évaluation de sa sévérité. Le cathétérisme, complété d'une angiographie, a de moins en moins d'indications. Les résultats donnés par l'échodoppler sont en règle suffisants pour poser l'indication opératoire (gradient supérieur à 50 mmHg).

Traitement chirurgical

Le traitement de telles sténoses ne peut être que chirurgical. L'intervention est réalisée sous CEC. Les formes localisées sont abordées par voie transauriculaire droite. Le tissu musculaire et fibreux responsable de l'obstacle doit être résectionné en totalité. Il n'est que rarement nécessaire d'inciser l'infundibulum ventriculaire droit et de l'élargir à l'aide d'un patch prothétique [3, 11].

Dans les sténoses infundibulaires diffuses, l'abord de la lésion est fait par ventriculotomie verticale. La résection musculaire doit être complétée d'un élargissement par patch infundibulaire pour avoir la garantie d'un excellent résultat [3].

■ Sténoses de l'artère pulmonaire

Embryologie. Étiopathogénie

Le développement embryogénique de l'arbre pulmonaire est complexe, impliquant le remodelage de plusieurs segments consécutifs : division du tronc par les lames troncales, du sac aortique par le septum aortico-pulmonaire et incorporation de la partie proximale des sixièmes arcs aortiques pour l'AP centrale, évolution duale des bourgeons pulmonaires pour les branches périphériques. La jonction de ces différents segments représente autant de zones critiques susceptibles d'être rétrécies. Toute perturbation temporo-spatiale dans le remodelage entraîne un trouble hémodynamique retentissant sur l'évolution du plexus intrapulmonaire. Ce qui décide ici d'un développement normal ou de son dérèglement est inconnu, même si des facteurs génétiques sont pressentis [2]. Des agents toxiques ou viraux ont pu être mis en cause.

Anatomie

Les sténoses peuvent siéger n'importe où sur l'arbre artériel pulmonaire, du tronc aux plus petites branches périphériques : sténose supra-ventriculaire, sténose à l'origine de l'AP droite (APD) ou de l'APG, rétrécissement de la bifurcation pulmonaire s'étendant sur chacune des deux branches, sténoses multiples des branches périphériques. L'obstruction peut être due, soit à une constriction locale, sorte de diaphragme ou de membrane, rencontrée plus volontiers dans la sténose supra-ventriculaire ou celle à l'origine des branches, soit à des rétrécissements segmentaires alternant avec des zones de dilatation, d'où un aspect en « chapelet », habituel des sténoses périphériques, soit plus rarement à une hypoplasie diffuse de l'arbre pulmonaire. Le polymorphisme des sténoses artérielles pulmonaires est encore accentué par l'expression de toutes les combinaisons possibles mêlant siège et nature de l'obstruction. L'atteinte uni- ou plurifocale de l'arbre artériel pulmonaire à SIV intact est plus souvent associée à une sténose valvulaire qu'isolée.

Physiopathologie

Comme dans les autres causes d'obstruction à l'éjection du VD, l'augmentation de la pression ventriculaire droite est fonction du degré de la (ou des) sténose(s) artérielle(s). La sténose supra-ventriculaire est en règle modérée avec peu de retentissement. Les sténoses unilatérales sont sans conséquences hémodynamiques. Les sténoses bilatérales en « chapelet », susceptibles de s'aggraver avec le temps, ou l'hypoplasie diffuse

de l'arbre artériel, peuvent avoir un retentissement tel que la pression ventriculaire droite atteint un niveau suprasystolique.

Diagnostic

Ces sténoses se rencontrent assez fréquemment dans le cadre de syndromes généraux complexes tels le syndrome de Williams et Beuren et le syndrome d'Alagille, ou d'embryopathies avec la rubéole congénitale en tête de liste, plus rare maintenant depuis la vaccination. L'association à une sténose supra-ventriculaire aortique ne se fait pas uniquement par le biais d'un syndrome de Williams et Beuren ; elle peut se rencontrer aussi dans les formes familiales. Le tableau clinique dépend du degré d'obstruction artérielle pulmonaire. En règle générale, les patients sont asymptomatiques. L'anomalie peut être soupçonnée à l'auscultation lorsque le souffle éjectionnel maximal haut situé au bord gauche du sternum est bien transmis dans les aisselles et dans le dos. Un souffle continu audible dans les aisselles est évocateur de sténoses des branches. La radiographie du thorax est le plus souvent normale, l'existence d'une dilatation de l'OD et du VD n'est visible qu'en cas de sténoses bilatérales sévères. L'ECG enregistre une hypertrophie ventriculaire droite si l'obstruction est sévère. L'échodoppler met facilement en évidence les sténoses siégeant sur l'AP centrale. Les lésions distales sont plus difficiles à voir et la constatation d'une hypertension systolique dans le VD et dans l'AP peut faire porter à tort le diagnostic d'hypertension artérielle pulmonaire. Aussi, le cathétérisme et l'angiographie gardent-ils ici de bonnes indications. Ils permettent d'affirmer le diagnostic avec certitude. Il est à noter que la pression diastolique reste basse en amont des sténoses ; seule la pression systolique est élevée. L'angiographie précise le siège des sténoses, leur étendue, la morphologie des segments pré- et post-sténotiques ou une éventuelle hypoplasie diffuse (Fig. 1C, D).

Traitement

Lorsque les sténoses des branches pulmonaires sont modérées, elles ne justifient aucun traitement. Les sténoses des AP du syndrome de Williams et Beuren ont tendance à régresser spontanément et doivent donc être respectées.



Cathétérisme interventionnel



Dans les formes sévères avec élévation importante de la pression ventriculaire droite et/ou défaillance cardiaque, on peut essayer de dilater les sténoses au moyen d'un ballonnet par voie percutanée. Malheureusement, ces sténoses ont tendance à récidiver. Pour pallier ce phénomène, on a préconisé la mise en place de stents au niveau des zones dilatées [12, 13] (Fig. 2F, G).



Ces techniques efficaces sont à préconiser si les sténoses sont localisées et non diffuses. En cas de lésions diffuses ou d'hypoplasie extrême, il n'y a pas de place pour ce type d'approche.

Traitement chirurgical

La sténose supra-ventriculaire pulmonaire souvent peu serrée ne réclame pas de geste particulier. S'il y a indication, le tronc pulmonaire peut être élargi à l'aide d'un patch en péricarde autologue. Le traitement des sténoses plus périphériques (origine et portion initiale des artères pulmonaires médiastinales) est plus aléatoire ; l'élargissement par patch en péricarde autologue peut donner d'excellents résultats mais le risque de resténose par rétraction du patch reste élevé. Quant aux sténoses périphériques intrahilaires, si un geste est indispensable, les tentatives de correction par cathétérisme interventionnel enregistrent moins de déboires que les plasties chirurgicales [3].

■ Agénésie des valves pulmonaires

L'agénésie des valves pulmonaires est en général associée à une CIV. Cependant, il existe de très rares formes à SIV intact. La sténose est constituée par la petite taille de l'anneau pulmonaire. Les valves pulmonaires sont absentes ou réduites à un bourrelet fibreux. Une insuffisance pulmonaire, parfois massive,

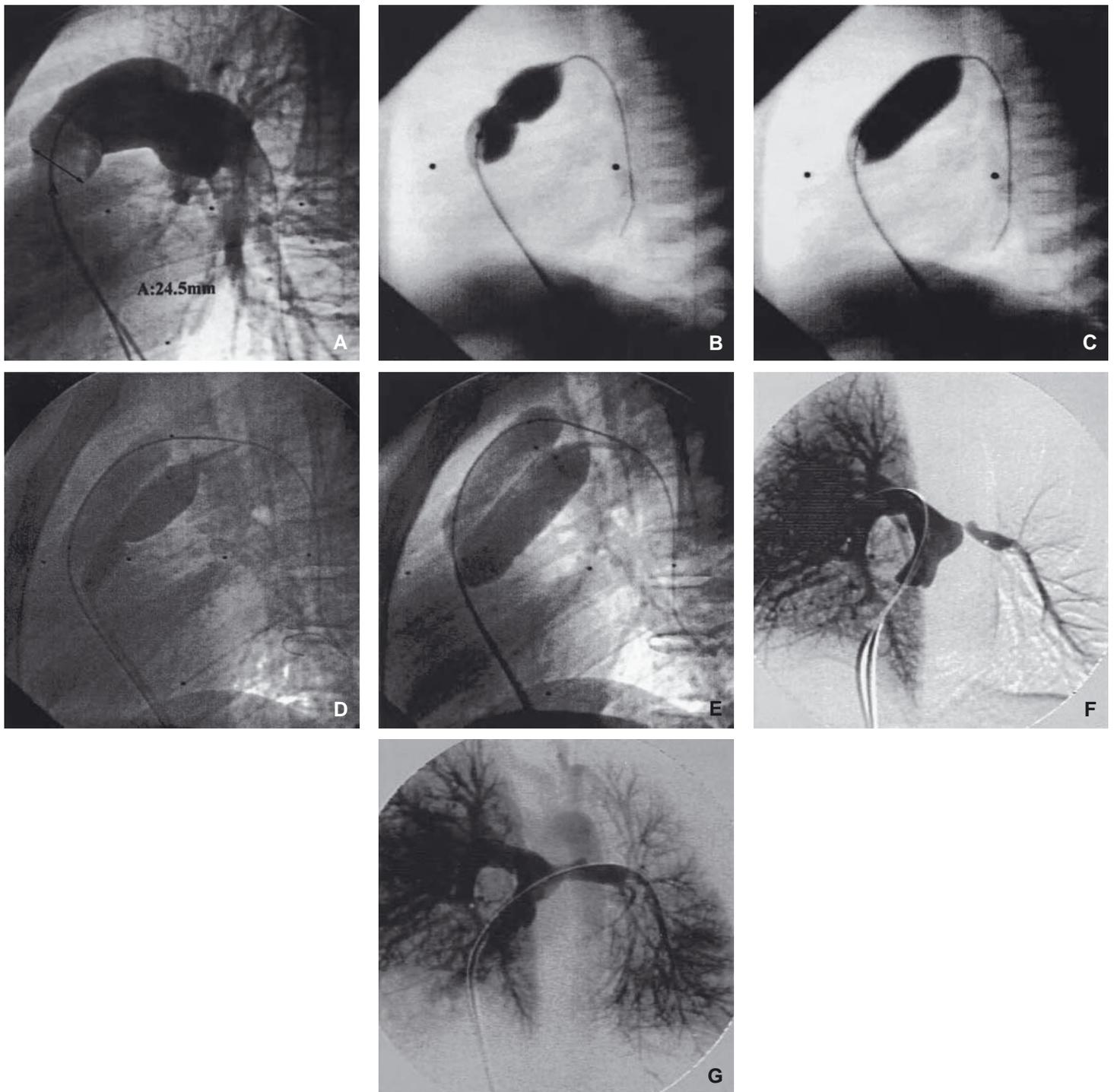


Figure 2. Cathétérisme interventionnel. Sténose valvulaire pulmonaire à septum interventriculaire intact.

A. Mesure de l'anneau pulmonaire.

B. Dilatation par ballonnet. Début de l'inflation.

C. Fin de l'inflation. Effacement de l'empreinte valvulaire.

D. Valvuloplastie à deux ballonnets. Début de l'inflation.

E. Fin de l'inflation.

F. Artériographie pulmonaire. Sténose de l'artère pulmonaire gauche secondaire à la fermeture du canal. Septum interventriculaire intact.

G. Dilatation et stent de l'origine de l'artère pulmonaire gauche.

est donc associée à la sténose. Le VD est dilaté et surtout en aval, le tronc et la partie proximale de l'AP sont excessivement dilatés.

Diagnostic

Cliniquement, les formes graves se manifestent dès les premiers mois de la vie par une dyspnée et des accidents

pulmonaires à répétition liés à la compression des bronches par les AP dilatées. L'auscultation est dominée par un double souffle de sténose et d'insuffisance pulmonaire. La radiographie de thorax montre un gros cœur. Très caractéristique est la dilatation considérable de l'arc moyen et des branches pulmonaires. Des troubles de ventilation sont souvent présents, rendant impossible l'appréciation de l'hypovascularisation pulmonaire. Dans certains cas, l'APG est absente, agénésique ; la dilatation de l'APD prend

alors une proportion véritablement monstrueuse. L'ECG enregistre une surcharge ventriculaire droite souvent associée à un bloc de branche droit. L'échocardiographie-Doppler confirme l'étranglement de l'anneau, l'absence de sigmoïdes individualisées, la dilatation du VD et de l'AP. Le Doppler couleur précise l'importance du flux régurgitant d'insuffisance pulmonaire. Le Doppler continu donne l'estimation du gradient systolique. Le cathétérisme n'a pas de place dans le diagnostic ou le traitement. Ils ne sont pas indispensables pour décider de la conduite thérapeutique. Le scanner pulmonaire a une place grandissante pour montrer les lésions pulmonaires et aider au timing de la chirurgie correctrice. Les complications pulmonaires peuvent mettre en jeu le pronostic vital dans les premières semaines de vie obligeant à une chirurgie précoce. Passé cette période, la tolérance peut s'améliorer et la cure chirurgicale est réalisée dans de meilleures conditions.

Traitement chirurgical

Le traitement ne peut être que chirurgical. Chez le nourrisson, il est souvent nécessaire en semi-urgence devant la gravité des signes respiratoires et reste grevé d'une mortalité assez importante. La correction chirurgicale comporte la réduction de taille des artères pulmonaires médiastinales et la mise en place d'un conduit valvulé ou non entre le VD et le tronc pulmonaire. Toute correctrice soit-elle, cette opération n'est pas définitive, surtout si une valve a été mise en place. Elle sous-entend la nécessité d'une ou plusieurs réinterventions pour changement de tube, mais c'est à ce prix que les résultats se sont améliorés. Passé le cap de la première, ou mieux des premières années, spontanément ou grâce à des soins médicaux, la réparation peut souvent se faire sans le recours obligatoire à un remplacement valvulaire.

■ Atrésie pulmonaire à septum intact

L'APSI est rare, représentant selon les séries de 1 % à 3 % ou de 2,5 % à 4 % des cardiopathies congénitales avec une légère prédominance masculine (rapport 1,5/1).

Embryologie. Étiopathogénie

Soutenir que l'APSI partage le même trouble embryogénique que la sténose pulmonaire à SIV intact est une position très légitime. L'observation en échocardiographie fœtale de la progression d'une sténose à SIV intact en APSI entravant la croissance du VD renforce cette hypothèse [1], et plus le rétrécissement pulmonaire, y compris son évolution en atrésie, apparaît tôt, plus le développement du VD est sévèrement limité ; inversement, plus le rétrécissement, voire l'atrésie, apparaît tard, plus le développement du VD se rapproche de la normale. Cependant, cette hypothèse n'est pas complètement satisfaisante pour expliquer les altérations du VD autres que le défaut de croissance et en particulier les lésions coronaires [3, 14]. L'étude de modèles animaux laisse supposer qu'un trouble à l'échelon cellulaire myocardique entraverait le développement du VD. Ainsi, la cause primordiale serait une altération intrinsèque du myocarde primitif du VD, ce qui n'exclut pas le rôle de la réduction du flux transventriculaire droit et donc transpulmonaire comme facteur adjuvant.

Anatomie

Si l'APSI a pour trait constant l'atrésie orificielle pulmonaire, son polymorphisme anatomique a néanmoins suscité plusieurs essais de classification revus au fur et à mesure que se modifiaient les stratégies thérapeutiques. Dans l'APSI, le VD n'est jamais indemne mais les lésions sont variables allant de l'hypoplasie modérée à extrême [15]. L'atrésie pulmonaire elle-même peut être de deux types : soit membraneux, soit musculaire. Dans le premier cas, la valve est remplacée par une membrane fibreuse imperforée présentant un aspect rugueux dû aux reliefs



Figure 3. Atrésie valvulaire pulmonaire à septum interventriculaire intact. Forme membraneuse. Section transversale du tronc pulmonaire découvrant la valve pulmonaire imperforée. Trois nids sigmoïdiens totalement symphysés. Ventricule droit réduit. Ventricule gauche dilaté.

commisuraux, en fait plus souvent « bouchon » que membrane proprement dite (Fig. 3). Dans le second cas, l'atrésie valvulaire est combinée à une atrésie infundibulaire de voisinage, créant une séparation musculaire entre VD et APT. Quel que soit le mode de connexion entre VD et APT, la taille du tronc pulmonaire est le plus souvent normale ou légèrement diminuée, ne permettant donc pas de préjuger de la nature de l'atrésie. En termes de VD, il est préférable de classer les APSI en faisant référence à leur description tripartite : un VD normal comprend une zone d'admission qui est la partie du VD contenant l'appareil valvulaire tricuspide, une zone trabéculaire qui s'étend de la limite des insertions de la tricuspide à l'apex, une zone d'éjection ou infundibulaire qui conduit à la valve pulmonaire [16]. L'hypoplasie de la cavité ventriculaire droite d'une APSI peut être le fait d'une réduction en taille, homogène, des différentes parties (VD tripartite) ou d'une amputation d'un de ses composants par une hypertrophie musculaire obstructive. Ce phénomène peut être localisé à la zone trabéculaire qui se trouve ainsi exclue (VD bipartite) ou bien s'étendre aux zones trabéculaire et infundibulaire (VD unipartite). Il n'existe pas d'obstruction musculaire de l'infundibulum sans obstruction de la partie trabéculée. Par définition, la valve tricuspide est perméable et donc la zone d'admission, même réduite, est toujours présente. Cependant, la valve tricuspide est presque toujours anormale. Il peut s'agir d'une simple réduction en taille allant de pair avec une hypoplasie diffuse du VD. Mais le plus souvent, la valve est dysplasique avec des feuillets épaissis, des cordages peu nombreux fusionnés et d'insertion courte. La mesure du diamètre de l'anneau tricuspide semble être le meilleur reflet de la taille de ces VD déformés des APSI qui se prêtent mal à une estimation directe [15]. La valeur indexée de ce diamètre tricuspide est un bon indicateur prédictif d'une récupération après intervention agressive. L'existence d'anomalies coronaires relativise l'assertion précédente : dans près de la moitié des APSI, il existe des sinusoides intramyocardiques, persistance de la microcirculation coronaire fœtale [3, 17]. Ces sinusoides sont une voie de communications anormales, véritables fistules entre la cavité ventriculaire droite et les artères coronaires, interventriculaire antérieure ou coronaire droite. Schématiquement, la présence de sinusoides coronaires est inversement proportionnelle à la taille du VD et au diamètre de la valve tricuspide. Plus la tricuspide est petite, plus le VD est petit et plus il existe de fistules coronaires. Pour résumer, le degré d'hypoplasie ventriculaire droite est étroitement corrélé au degré d'hypoplasie de la valve tricuspide et à la présence et la gravité de fistules coronaires. À titre d'exemple, lorsque le ventricule droit est extrêmement hypoplasique (Z score < -5), la valve tricuspide est également hypoplasique et plus de la moitié des patients ont des fistules coronaires avec un taux important de fistules dites VD dépendantes. À l'opposé, si le ventricule droit est de taille normale, la valve tricuspide est habituellement de taille normale et il n'y a pas de fistule coronaire. L'OD est toujours dilatée et il existe une CIA plus ou moins large. La valve d'Eustachi est particulièrement développée. Les branches artérielles pulmonaires sont en règle de taille normale. Le canal artériel est perméable et sa fermeture, comme dans certaines

cardiopathies complexes, peut entraîner une atrésie de l'artère pulmonaire sur laquelle il s'insère (APG). Il n'existe pas généralement de collatérales aortopulmonaires de suppléance comme rencontrées dans les atrésies pulmonaires à septum ouvert [3]. L'oreillette gauche (OG) est presque toujours hypertrophiée et dilatée. L'orifice mitral est plus large que la normale. Le VG est hypertrophié et dilaté, son étude histologique montre des zones d'ischémie myocardique.

Physiopathologie

Le sang qui pénètre dans le VD au cours de la diastole et qui ne peut être éjecté dans l'AP au cours de la systole, ne trouve que deux voies d'évacuation possibles. L'une est constante et se fait par la tricuspide. Il en résulte une hyperpression auriculaire droite et la totalité du sang veineux passe dans les cavités gauches à travers une CIA. Les sinusoides intramyocardiques représentent le deuxième mode d'évacuation du VD, dans les formes les plus sévères d'APSI à cavité ventriculaire droite très réduite. La circulation coronaire se trouve grandement affectée par ces fistules avec la cavité ventriculaire droite [3, 17]. Il y a compétition de flux entre la source d'alimentation normale venant de l'aorte, principalement pendant la diastole, et la source d'alimentation anormale en rétrograde venant du VD pendant la systole. Cette dualité de flux est responsable de sténoses, voire d'interruptions sur les segments artériels coronaires concernés, et la pression diastolique aortique peut alors être insuffisante pour assurer une circulation coronaire normale. La circulation coronaire devient alors en totalité ou en partie dépendante du VD (la circulation coronaire est dite VD dépendante). Dans ce cas de figure, la chute de la pression systolique ventriculaire droite entraîne une ischémie ou un infarctus myocardique.

Seule la présence d'un canal artériel perméable assure un certain débit pulmonaire et une hémotose. La perméabilité de ce canal est absolument nécessaire à la survie.

Diagnostic

Diagnostic anténatal

L'APSI est une anomalie relativement bien dépistée à l'échocardiographie fœtale. L'attention est attirée par un aspect anormal de la coupe dite « quatre cavités », ce qui peut être observé lors d'une échographie obstétricale de routine et conduire à une expertise cardiologique [18, 19]. Deux formes d'APSI sont rencontrées chez le fœtus : la plus fréquente est celle qui se présente avec un VD hypoplasique tel qu'on le voit chez le nouveau-né ; l'autre forme est celle qui s'accompagne d'un VD franchement dilaté avec une tricuspide anormale, en règle de type Ebstein ou parfois non identifiable dans l'orifice. Cette forme d'APSI dominée par une insuffisance tricuspide massive entraîne une cardiomégalie extrême qui empêche les poumons de se développer et compromet de ce fait les chances de survie à la naissance.

Diagnostic post-natal

La cyanose et l'insuffisance cardiaque avec hépatomégalie sont présentes dès les premières heures ou premiers jours de la vie. L'auscultation est assez pauvre, souvent normale. On peut cependant noter un souffle systolique d'insuffisance tricuspide ou un souffle continu de canal artériel. Sur le cliché thoracique, le cœur peut être de volume normal mais rapidement apparaît une cardiomégalie due à la dilatation de l'OD. Les poumons sont clairs. Sur l'ECG s'inscrit une hypertrophie auriculaire droite. L'axe de QRS est variable. L'hypertrophie ventriculaire droite est inconstante. Une hypertrophie ventriculaire gauche, insolite chez le nouveau-né, est assez évocatrice. C'est l'échocardiographie couplée au Doppler qui donne la confirmation du diagnostic. La taille réduite du VD est évidente dès le début de l'examen en coupe parasternale, grand axe et petit axe passant par les piliers mitraux. La coupe petit axe supérieure passant par les gros vaisseaux permet d'affirmer l'atrésie pulmonaire, d'évaluer l'hypoplasie de l'infundibulum en amont, la taille de l'AP et la perméabilité du canal artériel en aval. Une atrésie membraneuse peut avoir le même mouvement qu'une valve

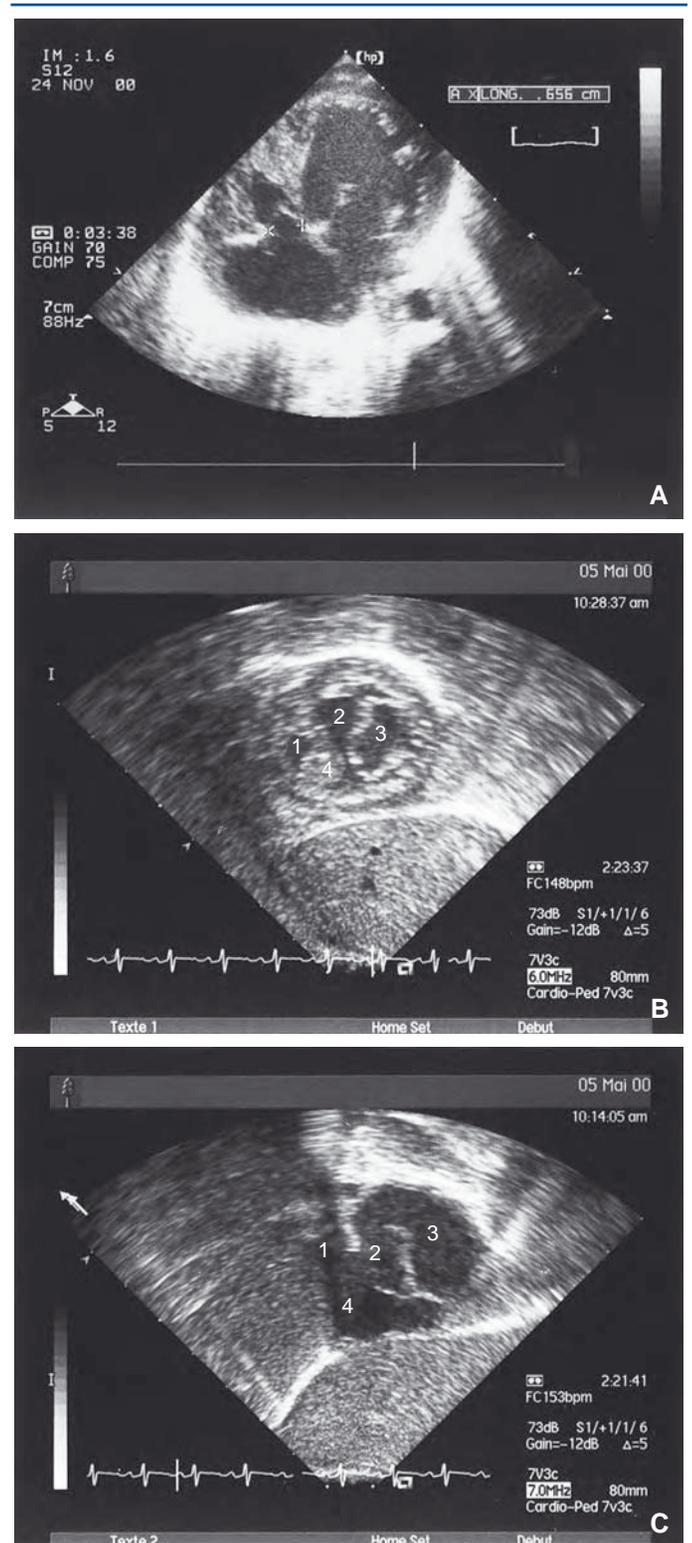


Figure 4. Échographie bidimensionnelle. Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact.

A. Coupe apicale quatre cavités. Mesure de l'anneau tricuspide. Ventricule droit : zone d'admission hypoplasique, zone trabéculaire obstruée. Ventricule gauche dilaté.

B. Coupe sous-costale frontale antérieure. Cavité ventriculaire droite hypoplasique, ventricule gauche dilaté. 1. Ventricule droit ; 2. ventricule gauche ; 3. mitrale ; 4. tricuspide.

C. Coupe sous-costale postérieure. Communication interauriculaire par un foramen ovale (2) distendu. 1. Veine cave supérieure ; 3. oreillette gauche ; 4. oreillette droite.

sténosée, mais le Doppler démontre l'absence de flux antérograde. La coupe apicale « quatre cavités » permet un examen détaillé de la tricuspide (Fig. 4A) : sa morphologie, la mesure de

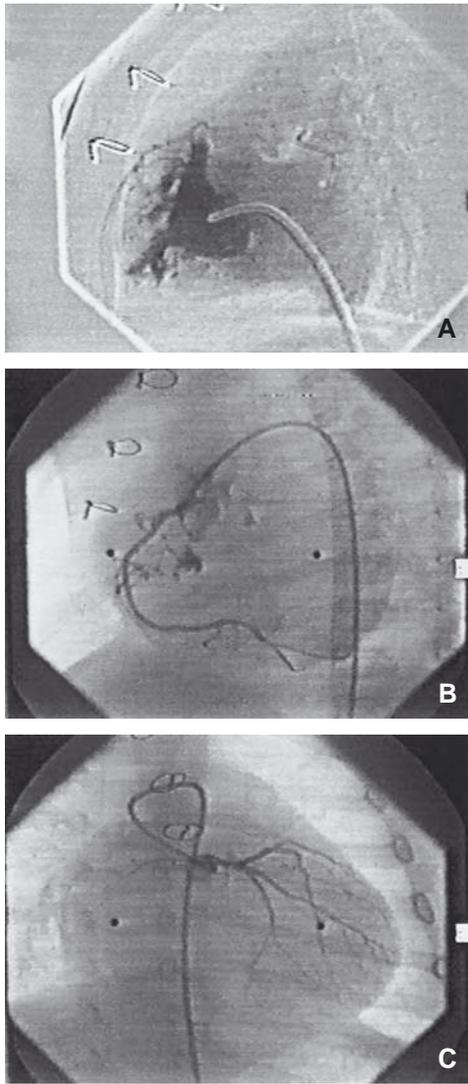


Figure 5.
A. Ventriculographie droite de profil. Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact. Connexions ventricule droit-artères coronaires.
B. Coronarographie droite de profil. Absence de lésion du réseau droit.
C. Coronarographie gauche de face. Intégrité du réseau gauche.

son diamètre annulaire, l'importance de sa fuite, la vélocité de cette dernière donnant le niveau d'hypertension ventriculaire droite. Les coupes sous-costales frontales et sagittales, faciles d'accès, objectivent au mieux l'architecture tri-, bi- ou unipartite du VD, la CIA dont on peut faire la mesure (Fig. 4B, C). La qualité des appareils actuels rend possible la détection de fistules éventuelles entre cavité ventriculaire droite et réseau coronaire [20]. Cependant, l'angiographie sélective du VD est indispensable, moins pour confirmer le diagnostic que pour définir les indications thérapeutiques qui dépendent, d'une part de la taille du VD, d'autre part de l'existence de fistules entre cavité ventriculaire droite et artères coronaires (Fig. 5A).

Aussi, l'aortographie ou la coronarographie sélective est-elle un complément d'examen obligatoire pour détailler la circulation coronaire (Fig. 5B, C), et plus accessoire pour analyser l'arbre artériel pulmonaire opacifié, via le canal artériel.

Traitement

En l'absence de traitement agressif, l'évolution se fait vers la mort dès la fermeture spontanée du canal artériel. Une prise en charge précoce et rationnelle a permis d'améliorer un pronostic qui reste cependant assez sombre. Celui-ci dépend largement de l'anatomie (diamètre tricuspide, taille du VD, existence de fistules coronaires), proche de celui d'une sténose pulmonaire

en cas de tricuspide normale, VD tripartite sans fistule et plus sombre en cas de VD unipartite avec fistules VD dépendantes.

Traitement en période néonatale

Il poursuit un double but :



- permettre la survie de l'enfant en assurant un débit sanguin pulmonaire satisfaisant. Dès la naissance, la fermeture spontanée du canal artériel est prévenue par la mise en route d'une perfusion intraveineuse de prostaglandines E₁ (PGE₁). Cette perfusion peut être maintenue, si cela est nécessaire, plusieurs semaines. Pour assurer le débit pulmonaire, le canal artériel peut aussi être supprimé et remplacé par une anastomose systémicopulmonaire chirurgicale ou la mise en place d'un stent dans le canal artériel par voie endovasculaire ;
- favoriser le développement du VD en créant un passage entre le VD et l'APT. Cette « ouverture » VD/AP peut être réalisée, soit par cathétérisme interventionnel (perforation par courant de radiofréquence puis dilatation au ballonnet) [21], soit chirurgicalement par valvulotomie ou mise en place d'un patch d'élargissement infundibulopulmonaire.

Quelques points essentiels doivent être soulignés.

L'ouverture VD/AP n'est envisageable qu'en l'absence de sinusoides intramyocardiques avec circulation coronaire VD dépendante. L'ouverture VD/AP entraîne une baisse de la pression ventriculaire droite et donc un infarctus myocardique si une partie de la vascularisation coronaire se fait à partir de la cavité ventriculaire droite.

L'ouverture VD/AP n'est techniquement possible (aussi bien par cathétérisme interventionnel que chirurgicalement) que si la composante infundibulaire du VD est suffisamment développée.

L'ouverture VD/AP reste la seule façon de favoriser le développement du VD. En son absence, l'hypoplasie ventriculaire droite ne fait que s'aggraver avec le temps. Bien que le traitement initial doive s'adapter à une variété infinie de formes anatomiques et physiopathologiques, il est possible d'en décrire les grandes lignes en fonction du développement initial du VD (uni-, bi- ou tripartite) et de l'état de la circulation coronaire (normale ou VD dépendante).

Lorsque la circulation coronaire est VD dépendante, et quel que soit le degré de développement du VD (il s'agit cependant en règle des formes dans lesquelles l'hypoplasie ventriculaire droite est la plus sévère), la décompression ventriculaire droite est interdite. Après quelques jours de perfusion de PGE₁ et de stabilisation hémodynamique, une anastomose systémicopulmonaire chirurgicale est confectionnée ou un stent est mis en place dans le canal artériel.

Lorsque le VD est réduit à sa portion d'admission (unipartite) et même si la circulation coronaire est normale, les chances de récupérer le VD sont pratiquement nulles et surtout, en l'absence de portion infundibulaire, il est impossible d'ouvrir la voie VD/AP. Là aussi, il faut assurer la circulation pulmonaire en confectionnant une anastomose systémicopulmonaire ou en « stentant » le canal artériel par voie endovasculaire.

Dans toutes les autres formes (VD bi- ou tripartite avec circulation coronaire normale), une ouverture VD/AP par cathétérisme interventionnel doit être tentée. Le canal artériel est maintenu ouvert par une perfusion de PGE₁ tant que le VD est incapable d'assurer un débit pulmonaire suffisant. Si cette période d'adaptation se prolonge, il peut être nécessaire de construire une anastomose systémicopulmonaire chirurgicale ou de « stenter le canal artériel ». Lorsque l'ouverture VD/AP par cathétérisme interventionnel échoue ou est jugée impossible (atrésie non seulement orificielle mais aussi en partie infundibulaire) ou trop dangereuse (petit poids), le traitement initial est chirurgical et associe par sternotomie médiane et sous CEC l'ouverture VD/AP (par valvulotomie ou patch infundibulopulmonaire selon l'étendue de l'atrésie), la ligature du canal artériel et la confection d'une anastomose systémicopulmonaire. Malgré des progrès certains au cours des récentes années, le risque de ce traitement initial reste élevé, avec une mortalité précoce autour de 20 % [13, 22]. Les résultats semblent n'être influencés ni par un éventuel diagnostic anténatal ni par le type anatomique d'APSI [18].

À part, les formes avec dysplasie tricuspide significative et fuite massive. Ces formes constituent une contre-indication à l'ouverture par cathétérisme cardiaque. En effet, en cas d'ouverture par cette voie, il se met en place un circuit vicieux rapidement fatal dans lequel le canal artériel perfuse le ventricule droit au travers de la valve pulmonaire ouverte (fuite pulmonaire obligatoire), lequel se déverse dans l'OD en raison de la fuite de la valve tricuspide. Ceci peut le plus souvent être prévu par la sélection attentive des patients. Si malgré ce dépistage ceci survient, la manipulation du diamètre du canal artériel par la réduction de la posologie des prostaglandines est souvent insuffisante et le seul choix thérapeutique est alors une chirurgie urgente pour supprimer le canal artériel et le remplacer par une anastomose systémicopulmonaire distale. Cette complication est également possible (en présence d'une insuffisance tricuspide sévère) après une ouverture chirurgicale de la voie VD/AP si l'anastomose systémicopulmonaire est trop proximale.

Évolution et traitement ultérieur

Surveillance

Passé la période néonatale, l'évolution et le traitement chirurgical ultérieur sont eux, encore une fois, essentiellement fonction du type anatomique et du développement du VD. La croissance et la fonction ventriculaires droites sont évaluées régulièrement par échographie-Doppler. Là aussi, la mesure régulière du diamètre annulaire de la valve tricuspide renseigne de façon simple et fiable sur la croissance ventriculaire droite. La variation du diamètre mesuré de la tricuspide par rapport à la normalité est exprimée par sa valeur Z. Un diamètre tricuspide normal a une valeur Z de 0. Plus la valeur Z est négative, plus l'hypoplasie tricuspide et donc ventriculaire droite est sévère [23, 24].

Indications thérapeutiques

Si les indications thérapeutiques sont claires aux deux extrémités du spectre de la malformation, la prise en charge de ces cardiopathies est très hétérogène dans la zone intermédiaire d'une institution à l'autre. Ceci induit des courbes de survie très différentes selon la stratégie privilégiée par l'institution. Quatre types d'institution peuvent être définis. Ainsi, une institution L privilégiant une stratégie à deux ventricules quel que soit le diamètre de la valve tricuspide aura une mortalité élevée pour les patients ayant une hypoplasie tricuspide sévère mais un taux de réparation à deux ventricules élevé. À l'opposé, une institution T ayant un programme de dérivation cavopulmonaire totale (DCPT ou Fontan) aura une mortalité faible et ce quel que soit le diamètre de la valve tricuspide et un taux très faible de réparation à deux ventricules. Une troisième institution Y n'ayant aucune stratégie de prise en charge aura un taux faible de réparation à un et deux ventricules, et un taux élevé de mortalité surtout pour le diamètre faible de tricuspide. Le quatrième et dernier type d'institution adapte sa stratégie en fonction des constatations anatomiques, et en particulier du diamètre tricuspide. Cette adaptation conduit à une mortalité faible quelle que soit la stratégie adoptée, et à un taux similaire de réparation à un et deux ventricules.

Ainsi, le VD se développe et s'approche de la normale (VD tripartite, fonction normale, valeur Z de la tricuspide autour de 0) : une opération correctrice biventriculaire est indiquée comprenant la fermeture de la CIA et la suppression de tout shunt aortopulmonaire. Ceci peut être fait par voie endovasculaire ou plus rarement chirurgicale. L'approche est chirurgicale chaque fois qu'il faut y associer un autre geste : nouvel élargissement de la voie infundibulopulmonaire ou plastie de la valve tricuspide [16, 24].

Le VD ne se développe pas (VD uni- ou bipartite avec valeur Z de la tricuspide inférieure à -4 ou -5) et/ou la circulation coronaire est VD dépendante (les deux situations sont d'ailleurs souvent associées) : le VD est abandonné et une réparation univentriculaire de type Fontan est envisagée. Les montages sont variés mais le principe est de conduire le sang des veines

caves directement aux AP en court-circuitant le VD. Les résultats à long terme sont aléatoires [25, 26]. Certains critères doivent être remplis pour autoriser une réparation univentriculaire : artères pulmonaires de taille normale, résistances vasculaires pulmonaires basses, fonction ventriculaire gauche normale, et absence de fuite significative de la valve mitrale. L'évaluation se fait par la réalisation d'un cathétérisme cardiaque qui permet à la fois une étude anatomique de l'arbre pulmonaire et une mesure de la pression pulmonaire moyenne et des résistances vasculaires pulmonaires. Dans les formes avec circulation coronaire VD dépendante, la fonction ventriculaire gauche s'altère souvent progressivement par ischémie myocardique. Une réparation univentriculaire devient alors impossible. La transplantation cardiaque reste éventuellement le seul recours thérapeutique [22].

Le VD se développe mais ne rejoint pas la normale (VD bi- ou tripartite avec une valeur Z de la tricuspide entre -2 et -4/-5) : les tentatives d'évidement de la cavité ventriculaire pour en augmenter la taille n'ont pas fait la preuve de leur efficacité [25]. En pratique, le VD est incapable d'assurer la totalité du débit cardiaque et il faut donc le décharger d'une partie de ce débit, soit en laissant en place une CIA (permettant un shunt droite-gauche), soit en construisant une anastomose cavopulmonaire supérieure bidirectionnelle (déchargeant le VD du sang veineux cave supérieur), soit en associant les deux procédés [23, 24]. L'existence de fistules coronaires n'altérant pas la circulation coronaire n'est pas un facteur limitant ; après réparation, ces fistules évoluent le plus souvent vers la fermeture spontanée. Les indications opératoires doivent être prises au cas par cas. Les résultats sont extrêmement variables d'un patient à l'autre.

Thérapeutique anténatale

Prise en charge anténatale

Le diagnostic anténatal des obstacles droits a pu être amélioré grâce au perfectionnement des techniques échographiques et de l'expertise des échographistes prénataux cette dernière décennie. Il existe peu de données à ce jour sur les diagnostics prénataux des APSI si bien que la validité des critères post-nataux ne peut être affirmée. Daubeney et al. rapportent cependant le devenir prénatal de fœtus avec un diagnostic d'APSI [27]. Dans cette étude, on observe que dans 60 % des cas ce diagnostic conduit à une interruption médicale de grossesse, dans 35 % à la naissance d'enfants vivants et dans 5 % à des morts fœtales in utero. Dans cette même étude, de façon étonnante, le pronostic post-natal n'était pas influencé par le diagnostic prénatal, et ce quelle que soit l'anatomie de l'atrésie pulmonaire. La survie était identique que la malformation ait été diagnostiquée in utero ou en post-natal. Il est probable que ceci soit expliqué par un biais de recrutement ou de sélection, les cas les plus graves décédant rapidement après la naissance avant même que le diagnostic ne soit posé. Aucune autopsie systématique n'était pratiquée en cas de décès inexpliqué.

Le diagnostic prénatal garde vraisemblablement toute son importance car il conditionne la prise en charge à la naissance et permet d'optimiser le pronostic de l'enfant. Il n'existe aucun argument pour indiquer la naissance par césarienne, la voie basse devant donc être favorisée. Un traitement par prostaglandines par voie intraveineuse est entrepris dès la naissance, avant un transfert rapide vers une unité de cardiologie pédiatrique où on peut confirmer précocement le diagnostic, apprécier le pronostic et statuer sur la stratégie thérapeutique. La question d'une extraction prématurée peut se poser devant la constatation de la progression rapide d'une sténose pulmonaire et d'une mauvaise tolérance fœtale de celle-ci aux contrôles échographiques. Cependant, il peut s'avérer extrêmement difficile de prendre cette décision, car il est reconnu que le petit poids de naissance est un facteur de risque de mortalité dans cette pathologie.

Intérêt d'une prise en charge prénatale

La progression des sténoses pulmonaires constatée durant la vie fœtale répond à la physiopathologie actuellement admise concernant cette pathologie. Cette théorie hémodynamique

s'appuie sur le fait qu'une cavité se développe au prorata du flux sanguin qui la traverse, et fait penser que la sténose pulmonaire et l'APDI sont une seule et même maladie dont la sténose pulmonaire serait une forme précoce au cours du développement. Cette évolutivité reste relativement mal connue même si plusieurs études viennent conforter l'idée que près de 10 % des sténoses pulmonaires évolueraient en atrésie [28].

Cette approche est très séduisante, car l'on peut imaginer qu'en décompressant le ventricule droit en période prénatale, on favorise sa croissance et qu'ainsi on peut gagner en termes de pronostic, faisant passer celui des ventricules droits unipartites à celui-ci des tripartites ou bipartites et de ces derniers au pronostic des tripartites. La sélection de cas est cependant délicate. Il est clair que compte tenu du caractère invasif de la procédure, cette technique, que nous décrivons plus bas, ne peut être appliquée qu'aux fœtus dont la cardiopathie risque de mal évoluer. Ceci suppose que l'on connaisse l'évolution ou l'histoire naturelle de ces malformations in utero et que l'on dispose de critères de mauvais pronostic capables de dépister les fœtus à haut risque. Peu de données sont actuellement disponibles si bien que la sélection est délicate et basée sur des critères post-nataux. Un article récent apporte un début de réponse et permettra si les données sont confirmées par d'autres de sélectionner les fœtus à risque de façon moins subjective et plus rationalisée [27]. Les caractéristiques anatomiques, et en particulier le diamètre tricuspide et son évolution au cours de la grossesse, et le devenir post-natal ont été analysés. Ils ont ainsi pu montrer que la mesure du diamètre tricuspide anténatal permet de prédire l'évolution post-natale. Si à un moment quelconque de la grossesse, l'anneau tricuspide mesure moins de 3 DS, le risque d'évolution vers une hypoplasie extrême du VD avec fistules coronaires VD dépendantes est important, permettant ainsi d'anticiper le pronostic et le type de prise en charge post-natale (réparation uni- ou biventriculaire). Par ailleurs, le diamètre tricuspide décroît au cours de la grossesse d'autant plus que celui-ci était petit précocement.

Décompression anténatale du ventricule droit

Cette technique de décompression prénatale a déjà été « expérimentée » chez une quinzaine de cas actuellement décrits montrant une faisabilité du geste. Les contrôles échographiques post-procédés se sont avérés très intéressants puisqu'ils confirmaient la croissance du VD grâce à ce geste. L'enjeu est de traiter ainsi les fœtus dont la cardiopathie risque de mal évoluer qui peuvent être identifiés par exemple sur la taille de leur anneau tricuspide. Il est donc intéressant de développer cette nouvelle technique qui a montré sa faisabilité et son impact en termes de croissance ventriculaire droite. Comme toute technique invasive, cette approche anténatale comporte un certain nombre de risques qu'il faut opposer aux bénéfices. La courbe d'apprentissage est longue et le risque de mort foetale in utero n'est pas nul. Certaines conditions doivent donc être réunies afin d'optimiser le geste. Le cardiologue interventionnel procède au bloc opératoire en s'entourant d'une équipe médicale constituée d'un médecin-anesthésiste, d'un gynécologue-obstétricien, et d'un cardiologue-échographiste. Une anesthésie générale, ou mieux, une rachianesthésie maternelle et une sédation foetale injectée par voie ombilicale sont nécessaires. La ponction, transutérine après extériorisation de l'utérus ou transabdominale (sans extériorisation) afin de limiter les risques maternels, est réalisée à l'aide d'une aiguille franche sous échoguidage. Elle permet l'introduction d'un guide porteur qui conduit un ballon de bas profil (2 Fr à 3 Fr) au site de dilatation. Cette technique à ce jour expérimentale est compliquée, avec un échoguidage encore difficile, et doit donc être restreinte à quelques centres expérimentés. Des complications sont possibles, au nombre desquelles on compte : hémopéricarde, tamponnade, perforation de l'artère pulmonaire, troubles du rythme, mort foetale in utero et risque maternel.

Il faut, d'autre part, modérer un peu l'enthousiasme suscité par cette « nouvelle » technique. En effet, si la théorie hémodynamique fait encore règle pour expliquer la physiopathogénie

de cette cardiopathie, elle est loin d'expliquer tout. Elle est controversée par la théorie selon laquelle il s'agirait d'une maladie intrinsèque du VD, qui entraînerait un frein à son développement et par voie de conséquence à celui des valves tricuspide et pulmonaire. La sélection sur le diamètre tricuspide serait dans ce cas insuffisante. Enfin, une fois le ventricule droit décomprimé en prénatal, la croissance ventriculaire droite est incertaine et dépend probablement de l'âge à la décompression. Il est vraisemblable que plus celle-ci est tardive, proche du terme et plus son efficacité sera faible eu égard à la croissance ventriculaire droite. De plus, si la théorie de la pathologie intrinsèque s'applique, la décompression du VD risque d'être sans effet, même si l'obstacle pulmonaire est un facteur aggravant. À cet égard, l'expérience croissante de la décompression anténatale des sténoses valvulaires aortiques témoigne de la complexité de ces pathologies et laisse présager que ces gestes ne seront pas suivis de facto d'une récupération ventriculaire droite [29].

Conclusion

Si l'étiologie des sténoses pulmonaires à SIV intact n'est pas tellement mieux connue que par le passé, leur diagnostic est grandement facilité par l'échocardiographie-Doppler, et surtout leur approche thérapeutique s'est modifiée avec la maîtrise du cathétérisme interventionnel. La sténose valvulaire pulmonaire, qui représente la cause la plus fréquente d'obstacle à l'éjection du VD, est maintenant électivement traitée et guérie par la valvuloplastie percutanée. L'APSI, longtemps si décevante dans les résultats globaux de prises en charge différentes, connaît un regain d'intérêt. Au fur et à mesure que s'accumulent les connaissances sur son anatomie et sa physiologie particulières, les réflexions tirées d'observations chirurgicales, les propositions du cathétérisme interventionnel, se dessinent certaines règles stratégiques. Néanmoins, le traitement de cette anomalie si hétérogène dans son expression reste un défi pour les médecins cathétériseurs et les chirurgiens. L'anomalie étant bien dépistée en échographie foetale, l'espoir est mis dans la possibilité, dans le futur, d'intervention in utero, soit par cathétérisme interventionnel, soit par chirurgie, ce qui permettrait au VD de reprendre un développement normal. Cette approche réclame une meilleure connaissance des réponses du fœtus au stress. À l'heure actuelle, se discute l'interruption médicale de grossesse à proposer dans les formes sévères dont les chances de réparation complète sont nulles.

Cet article a fait l'objet d'une prépublication en ligne : l'année du copyright peut donc être antérieure à celle de la mise à jour à laquelle il est intégré.



Références

- [1] Reddy VM, Hanley FL. In utero and postnatal interventions for congenital cardiovascular malformations. In: Burggren WW, Keller BB, editors. *Development of cardiovascular systems. Molecules to organisms*. Cambridge: Cambridge University Press; 1997. p. 268-80.
- [2] Clark EB. Applying the science of cardiovascular development to congenital cardiovascular malformations. In: Burggren WW, Keller BB, editors. *Development of cardiovascular systems. Molecules to organisms*. Cambridge: Cambridge University Press; 1997. p. 281-4.
- [3] Kirklin JW, Barratt-Boyes BC. Cardiac surgery. In: *Pulmonary atresia*. New York: Churchill Livingstone; 1993 (p. 977-80, p. 1013-54).
- [4] Massura J, Burch M, Deanfield JE, Sullivan ID. Five-year follow-up after balloon pulmonary valvuloplasty. *J Am Coll Cardiol* 1993;**21**: 132-6.
- [5] Ring JC, Kulik TJ, Burke BA, Lock JE. Morphologic changes induced by dilatation of the pulmonary valve annulus with over large balloons in normal newborn lambs. *Am J Cardiol* 1985;**55**:210-4.
- [6] Beghetti M, Oberhansli I, Friedli B. Résultats à court et long termes de la valvuloplastie pulmonaire par ballonnet chez l'enfant. *Schweiz Med Wochenschr* 1998;**128**:491-6.

- [7] Marantz PM, Huhla JC, Mullins CE, Murphy Jr. DJ, Nihill MR, Ludomirsky A, et al. Results of balloon valvuloplasty in typical and dysplastic pulmonary valve stenosis: Doppler echocardiographic follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1988;**12**:476-9.
- [8] Simpson WF, Sade RM, Crawford FA, Taylor AB, Fyfe DA. Double-chambers right ventricle. *Ann Thorac Surg* 1987;**44**:7-10.
- [9] Ghannam R, Aouad A, Alami M, Fellat N, Bennami R, Srhiri JE, et al. Valvuloplastie transluminale percutanée des sténoses pulmonaires congénitales chez l'adulte. À propos de 34 cas. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1998;**91**:1249-54.
- [10] Pierpont ME. Genetic etiology of cardiac syndromes. *Prog Pediatr Cardiol* 1996;**6**:29-41.
- [11] Ford DK, Bullaboy CA, Derkac WM, Hopkins RA, Jennings RB. Transatrial repair of double-chambered right ventricle. *Ann Thorac Surg* 1988;**46**:412-5.
- [12] Hijazi ZM, Al-Fadley F, Geggel RL, Marx GR, Galal O, Al-Halees Z, et al. Stent implantation for relief of pulmonary artery stenosis: immediate and short-term results. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1996;**38**:16-23.
- [13] Spadoni I, Giusti S, Bertolaccini P, Kraft G, Carminatti M. Long-term follow-up of stents implanted to relieve peripheral pulmonary arterial stenosis; hemodynamic findings and results of lung perfusion scanning. *Cardiol Young* 1999;**9**:585-91.
- [14] Bonnet D, Gautier-Lhermitte I, Bonhoeffer P, Sidi D. Right ventricular myocardial sinusoidal coronary artery connections in critical pulmonary valve stenosis. *Pediatr Cardiol* 1988;**19**:269-71.
- [15] Choi YH, Seo JW, Choi JY, Yun YS, Kim SH, Lee HJ. Morphology of tricuspid valve in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Pediatr Cardiol* 1988;**19**:381-9.
- [16] Daubeney PE, Wang D, Delany DJ, Keeton BR, Anderson RH, Slavik Z, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: predictors of early and medium-term outcome in a population-based study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;**130**:1071-4.
- [17] Freedom RM. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. The significance of the coronary arterial circulation. In: Redington AN, Brawn WJ, Deanfield JE, Anderson RH, editors. *The right heart in congenital heart disease*. London: Greenwich Medical Media; 1998. p. 41-8.
- [18] Daubeney PE, Sharland GK, Cook AC, Keeton BR, Anderson RH, Webber SA. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: impact of fetal echocardiography on incidence at birth and postnatal outcome. UK and Eire collaborative study of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1998;**98**:562-6.
- [19] Sharland GK, Cook AC. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: diagnosis in the fetus. In: Redington AN, Brawn WJ, Deanfield JE, Anderson RH, editors. *The right heart in congenital heart disease*. London: Greenwich Medical Media; 1998. p. 25-33.
- [20] Garcia JA, Zellers TM, Weinstein EM, Mahony L. Usefulness of doppler echocardiography in diagnosing right ventricular coronary arterial communications in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum and comparison with angiography. *Am J Cardiol* 1998;**81**:103-4.
- [21] Agnoletti G, Piéchaud JF, Bonhoeffer P, Aggoun Y, Abdel-Massih T, Boudjemline Y, et al. Perforation of the atretic pulmonary valve: Long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2003;**41**:1399-403.
- [22] Odum J, Laks H, Tung T. Risk factors for early death and reoperation following biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;**29**:659-65.
- [23] Kreutzer C, Mayorquin RC, Kreutzer GO, Conejeros W, Roman MI, Vazquez H, et al. Experience with one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;**117**:662-8.
- [24] Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, Jonas RA, Pigula FA, Manning PB, et al. Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;**127**:1000-7.
- [25] Anderson RH, Ho SY. Pathologic substrates for 1 ½ ventricular repair. *Ann Thorac Surg* 1998;**66**:673-7.
- [26] Kane A, Godart F, Rey C, Breviere GM, Vaksman G, Francart C. Résultats à court et moyen termes des anastomoses cavo-pulmonaires totales. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1998;**91**:553-60.
- [27] Daubeney PE, Sharland GK, Cook AC, Keeton BR, Anderson RH, Webber SA. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: impact of fetal echocardiography on incidence at birth and postnatal outcome. UK and Eire Collaborative Study of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. *Circulation* 1998;**98**:562-6.
- [28] Salvin JW, McElhinney DB, Colan SD, Gauvreau K, Del Nido PJ, Jenkins KJ, et al. Fetal tricuspid valve size and growth as predictors of outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Pediatrics* 2006;**118**:e415-e420.
- [29] McElhinney DB, Marshall AC, Wilkins-Haug LE, Brown DW, Benson CB, Silva V, et al. Predictors of technical success and postnatal biventricular outcome after in utero aortic valvuloplasty for aortic stenosis with evolving hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2009;**120**:1482-90.

Y. Boudjemline (younes.boudjemline@nck.aphp.fr).

Service de cardiologie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Boudjemline Y. Sténoses et atrésies pulmonaires à septum interventriculaire intact. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Cardiologie, 11-940-D-90, 2011.

Disponibles sur www.em-consulte.com



Arbres
décisionnels



Iconographies
supplémentaires



Vidéos /
Animations



Documents
légaux



Information
au patient



Informations
supplémentaires



Auto-
évaluations



Cas
clinique