



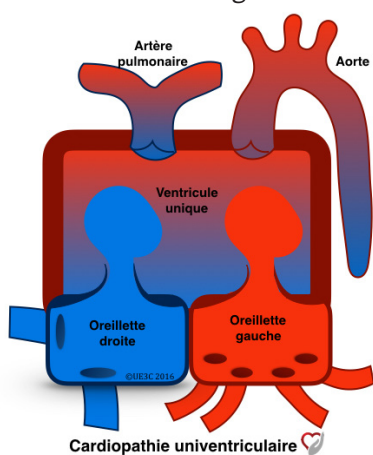
www.ue3c.fr

# Cardiopathies univentriculaires

Drs Le Bidois, Lévy, Stos, Laux

## Qu'est-ce que c'est?

C'est un groupe de malformations qui ont en commun de n'avoir qu'un ventricule capable de remplir sa fonction de pompe. Ce sont des malformations souvent complexes, pouvant associer des anomalies des valves cardiaques et des artères qui sortent du cœur ainsi que des veines qui y entrent. Bien que très diverses, on les regroupe car le principe général de traitement chirurgical est le même.



## Quelles sont les causes?

Leur cause reste souvent inconnue mais elles peuvent être associées à des anomalies chromosomiques et/ou à des anomalies d'autres organes.

## Comment faire le diagnostic?

Avant la naissance, le diagnostic est très souvent fait ou suspecté par l'obstétricien ou l'échographiste, lors de l'échographie morphologique (5ème mois), et parfois plus tôt (4ème mois). Le cardiopédiatre confirme et précise le diagnostic ainsi que le pronostic et donne toutes les explications concernant la malformation.

## Comment organiser la naissance?

Afin d'assurer une prise en charge optimale, l'accouchement est programmé en milieu spécialisé.

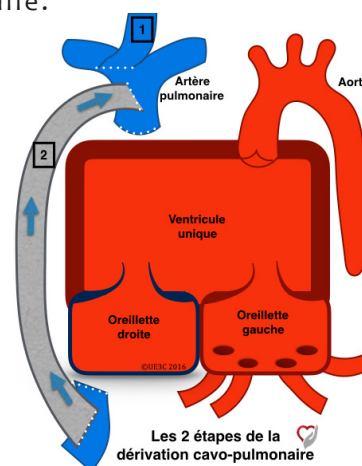
## Quels sont les signes?

Avant la naissance, la malformation n'a habituellement pas de conséquence notable.

Après la naissance, bien qu'il s'agisse de malformations graves, elles n'entraînent pas nécessairement de signes importants au tout début. La cyanose (coloration bleue de la peau, des lèvres, des ongles...) et/ou les signes d'insuffisance cardiaque sont variables.

## Quel traitement?

Le traitement est complexe, il n'est que palliatif. Souvent une intervention est nécessaire dans le courant du premier mois : selon les cas, pour apporter plus de sang dans les poumons, ou pour diminuer la pression dans les artères des poumons (cf. fiche traitement cerclage). Un peu plus tard, on envisage, quand c'est possible, une «dérivation cavo-pulmonaire», qui consiste à amener directement le sang bleu dans les poumons («anastomose»), le «ventricule unique» ne servant qu'à envoyer le sang rouge dans le reste du corps. La dérivation cavo-pulmonaire nécessite deux interventions à quelques années d'intervalle.



## La vie après l'intervention

Elle est le plus souvent proche de la normale dans l'enfance, mais des complications graves surviennent très souvent. Une surveillance régulière est assurée par le cardiopédiatre qui pourra prescrire des examens de contrôle (holter ECG, IRM, test d'effort). Un traitement anticoagulant est fréquemment prescrit.