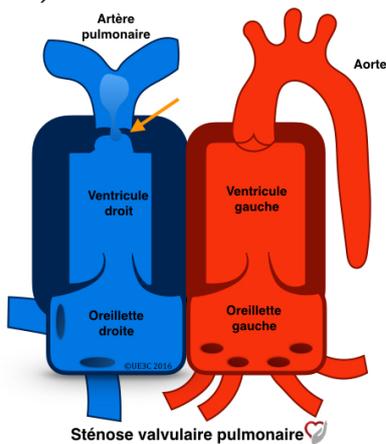


Qu'est-ce que c'est?

La sténose valvulaire pulmonaire est une malformation cardiaque congénitale caractérisée par un épaississement anormal de la valve et une ouverture insuffisante de la valve pulmonaire. Ceci gêne le passage du sang du ventricule droit vers l'artère pulmonaire. C'est une malformation de gravité variable. Si la valve s'ouvre très mal, le ventricule droit qui a du mal à éjecter le sang peut se fatiguer (insuffisance cardiaque et/ou cyanose).



Quelles causes?

Sa cause reste le plus souvent inconnue ; elle est rarement associée à des anomalies génétiques ou d'autres malformations. Parfois, plusieurs personnes d'une même famille peuvent être atteintes.

Comment faire le diagnostic?

Avant la naissance, le diagnostic peut être 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?

Si la sténose valvulaire pulmonaire est peu sévère, l'accouchement peut avoir lieu dans la maternité initialement choisie. Si la sténose est sévère l'accouchement doit avoir lieu en milieu spécialisé.

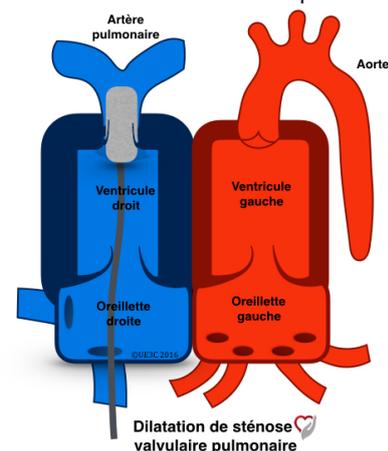
Quels sont les signes?

Avant la naissance, la malformation n'a souvent pas de conséquence. Après la naissance, le signe le plus constant est un souffle entendu au stéthoscope. Dans les formes légères et modérées, les enfants vont bien. Dans les formes sévères, la cyanose est habituellement au premier plan.

Quel traitement?

Le traitement varie selon la gravité de la malformation. Les formes légères et modérées peuvent être surveillées en consultation par le cardiopédiatre. Si la sténose est sévère, une intervention par «cathétérisme cardiaque» est nécessaire: un cardiologue spécialisé procède à la dilatation de la valve pulmonaire grâce à un petit tuyau (cathéter) équipé d'un ballonnet. Cette technique appelée «dilatation valvulaire percutanée» nécessite une courte hospitalisation de 48-72 heures.

Dans les formes sévères une hospitalisation est nécessaire dès la naissance. Un médicament est administré afin d'assurer un apport de sang suffisant dans les poumons. Puis on procède également à une dilatation valvulaire par cathétérisme cardiaque.



La vie après l'intervention

Elle est le plus souvent normale, autorisant notamment les activités sportives, les grossesses ; une nouvelle dilatation par cathétérisme est rarement nécessaire, et une intervention chirurgicale exceptionnellement. Dans tous les cas, une surveillance régulière est assurée par le cardiopédiatre.