



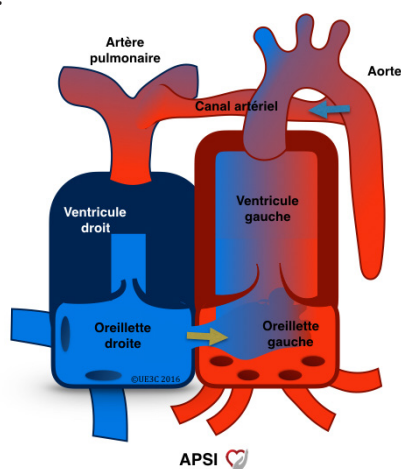
www.ue3c.fr

Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)

Drs Le Bidois, Lévy, Stos, Laux

Qu'est-ce que c'est?

L'atrésie pulmonaire à septum intact est une malformation cardiaque congénitale caractérisée par une absence de passage du sang entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire. C'est une malformation de gravité variable, selon que le ventricule droit est bien développé ou trop petit, selon qu'il y a ou non des anomalies des artères coronaires associées.



Quelles sont les causes?

Sa cause reste le plus souvent inconnue ; elle est rarement associée à des anomalies chromosomiques. De rares formes familiales existent.

Comment faire le diagnostic?

Avant la naissance, le diagnostic est 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?

L'accouchement est habituellement programmé en milieu spécialisé.

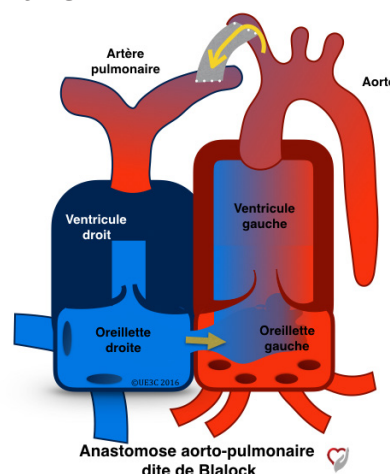
Quels sont les signes?

Avant la naissance, la malformation n'a le plus souvent pas de conséquence.

Après la naissance, le signe le plus évident est la cyanose (coloration bleue de la peau, des lèvres, des ongles,...) qui s'accroît à la fermeture du canal artériel.

Quel traitement?

Le traitement varie selon la gravité de la malformation. Immédiatement après la naissance, un médicament est administré afin de maintenir le canal artériel ouvert et d'assurer un apport de sang suffisant dans les poumons. Puis on procède à une ouverture du passage entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire et/ou la mise en place d'un tube entre l'aorte et l'artère pulmonaire. Si le ventricule droit est trop petit, on s'oriente ultérieurement vers une « dérivation cavo-pulmonaire ».



La vie après l'intervention

Dans les formes les plus favorables, la vie est le plus souvent normale, autorisant notamment les activités sportives, les grossesses ; une nouvelle intervention est parfois nécessaire à l'adolescence ou à l'âge adulte.

Dans les formes plus graves où une dérivation cavo-pulmonaire a été nécessaire, des complications peuvent survenir tardivement et un traitement anticoagulant est fréquemment prescrit.

Dans tous les cas, une surveillance régulière est assurée par le cardiopédiatre qui pourra prescrire des examens de contrôle (holter ECG, IRM, test d'effort).