

## Qu'est-ce qu'une sténose valvulaire pulmonaire ?

Une sténose pulmonaire est une affection causée par un blocage de la circulation sanguine entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Ce blocage (obstruction) est causé par un rétrécissement (sténose) à un ou plusieurs endroits entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Les zones de rétrécissement peuvent comprendre un muscle épaissi sous la valve pulmonaire, un rétrécissement des feuillets de la valve en position ouverte ou un rétrécissement de l'artère pulmonaire au-dessus de la valve. La forme la plus courante de sténose pulmonaire est l'obstruction de la valve elle-même. On appelle cela une sténose valvulaire pulmonaire.

La valve pulmonaire normale comporte trois feuillets minces et flexibles. Lorsque le ventricule droit pousse le sang dans l'artère pulmonaire, les feuillets de la valve pulmonaire normale s'ouvrent facilement. Ils ne provoquent pas de blocage du sang qui sort du cœur. Il arrive souvent qu'en cas de sténose valvulaire pulmonaire, les feuillets de la valve pulmonaire soient épais et collés les uns aux autres le long de leurs lignes de séparation (commisures). En conséquence, les feuillets deviennent moins souples que la normale. Cela aggrave le blocage.

Parfois, la valve pulmonaire est petite ou hypoplasique (pas développée correctement), ce qui entraîne un blocage. Lorsque la valve pulmonaire est bloquée (obstruée), le ventricule droit doit travailler plus fort pour pousser le sang dans l'artère pulmonaire. Pour compenser ce travail supplémentaire, le muscle du ventricule droit s'épaissit lentement. L'épaississement du muscle ventriculaire droit, dénommé hypertrophie, est rarement un problème. Cependant, il s'agit d'un signe d'obstruction de la valve.

### Signes et symptômes

Les enfants atteints de sténose valvulaire pulmonaire ne présentent généralement aucun symptôme et sont en bonne santé.

Pour un médecin, le **souffle cardiaque** (uniquement disponible en anglais) est le signe le plus courant d'un problème valvulaire. Les enfants atteints d'une sténose de la valve pulmonaire à un degré léger ou modéré ont un souffle cardiaque qui s'entend facilement.

Lorsque la valve pulmonaire est très bloquée (blocage critique), le ventricule droit est incapable de pousser suffisamment de sang vers l'artère pulmonaire pour maintenir une saturation en oxygène normale. Dans ces cas, le sang bleu contourne les poumons en passant directement de l'oreillette droite à l'oreillette gauche, par le foramen ovale. Le foramen ovale est un « trou » entre ces deux chambres qui est normalement présent chez les nouveau-nés. Les nouveau-nés atteints de sténose pulmonaire critique présentent une cyanose (coloration bleue des lèvres et du lit des ongles) en raison de la baisse du taux d'oxygène dans le sang.

Un nouveau-né atteint d'une sténose pulmonaire grave est une urgence qui nécessite un traitement immédiat. Ce traitement consiste en une dilatation de la valve par ballonnet ou en une intervention chirurgicale.

Chez un enfant plus âgé, une sténose sévère de la valve pulmonaire peut entraîner une fatigue importante. Ils peuvent être essouffés par l'activité. Une sténose sévère de la valve pulmonaire entraîne rarement une insuffisance ventriculaire droite ou une mort subite.

## Diagnostic de la sténose valvulaire pulmonaire

Le diagnostic de sténose pulmonaire est d'abord suspecté parce que le médecin entend un souffle cardiaque.

Le souffle cardiaque de la sténose pulmonaire est un bruit sec causé par l'éjection du sang à travers la valve obstruée. Un déclic se produit souvent lorsque la valve épaissie se met en position ouverte. On peut détecter ces bruits au moyen d'un examen minutieux du cœur par un médecin formé au diagnostic cardiaque.

D'autres examens peuvent s'avérer nécessaires pour confirmer la présence d'une sténose pulmonaire. Des tests supplémentaires peuvent aider à identifier la gravité de la maladie.

L'**électrocardiogramme** (uniquement disponible en anglais) est généralement normal en cas de sténose pulmonaire légère. En cas de sténose pulmonaire modérée à sévère, l'électrocardiogramme peut montrer une hypertrophie du ventricule droit et un épaississement de son muscle.

L'**échocardiographie** (uniquement disponible en anglais) (« écho ») est l'examen non invasif le plus important pour détecter et évaluer la sténose de la valve pulmonaire. L'échocardiographie permet de diagnostiquer l'emplacement spécifique de l'obstruction. Des études Doppler sont utilisées pour déterminer le degré d'obstruction.

Les résultats de l'échocardiographie permettent d'exclure d'autres problèmes pouvant être associés à une sténose pulmonaire. Il peut s'agir d'**une communication interauriculaire (CIA) ou d'une communication interventriculaire (CIV)**.

Cette malformation cardiaque peut parfois être diagnostiquée par **échocardiographie fœtale** (uniquement disponible en anglais). Les échocardiogrammes fœtaux peuvent fournir des informations détaillées sur l'anatomie des différentes structures cardiaques affectées. Un diagnostic précoce de l'anomalie permet une intervention rapide au moment de la naissance.

*En savoir plus sur notre **programme de cardiologie fœtale** (Fetal Heart Program) (uniquement disponible en anglais).*

Le **cathétérisme cardiaque** (uniquement disponible en anglais) est une technique invasive qui permet aux médecins de mesurer le degré de sténose pulmonaire. Lors d'un cathétérisme cardiaque, on prend des mesures de pression au-dessus et au-dessous de la valve pour déterminer l'importance de l'obstruction. L'examen de la valve pulmonaire s'effectue à l'aide d'images animées.

Au cours des 15 dernières années, l'échocardiographie a remplacé le cathétérisme cardiaque pour détecter et mesurer la sténose de la valve pulmonaire. Le cathétérisme cardiaque est rarement nécessaire pour établir le diagnostic. Cependant, il constitue souvent le traitement de première intention.

### Traitement de la sténose valvulaire pulmonaire

Les enfants souffrant d'une sténose légère de la valve pulmonaire n'ont pas besoin de traitement. Les patients souffrant d'une sténose légère de la valve pulmonaire sont en bonne santé. Ils peuvent pratiquer toutes sortes d'activités et de sports. Ils peuvent mener une vie normale.

Une sténose légère de la valve pulmonaire dans l'enfance ne s'aggrave pas après la première année de vie. Toutefois, une sténose pulmonaire légère chez un jeune enfant peut évoluer vers des degrés plus graves nécessitant un suivi. Les enfants souffrant d'une sténose pulmonaire modérée à sévère ont besoin d'un traitement. Souvent, le moment choisi n'est pas une urgence et dépend des résultats de l'écho et des symptômes éventuellement présents chez l'enfant plus âgé.

Le type de traitement nécessaire dépend du type d'anomalie valvulaire présente. La valve pulmonaire est souvent de taille normale. L'obstruction se produit lorsque les commissures ou les lignes sont collées l'une à l'autre. Cette forme « typique » de sténose de la valve pulmonaire répond bien à la dilatation par ballonnet. La valvuloplastie de dilatation par ballonnet (un tube « cathéter » est placé dans l'artère fémorale et remonté jusqu'au cœur) est réalisée lors d'un cathétérisme cardiaque. Aucune **opération à cœur ouvert** (uniquement disponible en anglais) n'est nécessaire. Chez les enfants plus âgés, l'intervention est effectuée de manière élective en ambulatoire.

Les interventions chirurgicales à cœur ouvert sont nécessaires pour les valves plus complexes, lorsque la dilatation par ballonnet ne fonctionne pas. Ces valves peuvent être bloquées par un tissu épais et anormal au niveau des feuillets. La largeur de la valve peut être réduite dans certains cas.

Dans ce cas, une valvotomie pulmonaire chirurgicale (ouverture de la valve), une valvectomy partielle (ablation d'une partie du feuillet) et un patch transannulaire (patch entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire) peuvent s'avérer nécessaires lors de la réparation par chirurgie à cœur ouvert.

Les résultats de la valvuloplastie par dilatation au ballon pour la sténose pulmonaire sont excellents. La dilatation par ballonnet ne peut pas rendre « normale » une valve anormale. L'intervention permet de réduire le degré d'obstruction de la valve pulmonaire de sévère à léger chez la plupart des patients.

Pour les enfants et les adolescents souffrant d'une sténose « typique » de la valve pulmonaire, l'utilisation d'un seul ballonnet de dilatation est généralement la seule thérapie nécessaire. Une

obstruction importante de la valve pulmonaire chez un enfant plus âgé après une procédure de dilatation par ballonnet réussie est rare.

Les nouveau-nés et les jeunes nourrissons souffrant d'une obstruction valvaire pulmonaire sévère répondent très bien à la dilatation par ballonnet. Il se peut que les résultats soient moins bons (c.-à-d., qu'une sténose importante de la valve peut subsister) si la valve n'est pas assez développée. Une récurrence de sténose pulmonaire significative se produit chez 5 à 10 % des enfants dans les 10 ans suivant le traitement. Ces patients peuvent parfois avoir besoin d'une seconde dilatation par ballonnet ou d'une intervention chirurgicale à cœur ouvert si la valve est petite.

La dilatation par ballonnet étant le seul traitement nécessaire pour la plupart des patients, la chirurgie à cœur ouvert n'est pratiquée que pour les patients présentant des formes plus complexes d'obstruction de la valve pulmonaire. Les patients présentant des feuillets valvulaires très épais ou des valves pulmonaires sous-développées ont également d'excellents résultats à long terme après une réparation chirurgicale à cœur ouvert. En l'absence de maladie cardiaque associée, ces enfants devraient mener une vie normale et active.

Tous les enfants atteints de sténose de la valve pulmonaire doivent être examinés à intervalles réguliers. Un suivi à long terme avec une évaluation par un cardiologue est important pour aider à obtenir le meilleur résultat possible pour les patients atteints de sténose de la valve pulmonaire.

### **Prise en charge des adultes et des adolescents**

Il se peut que les adultes atteints de sténose pulmonaire aient besoin d'une dilatation par ballonnet ou d'une ouverture chirurgicale de la valvule. La plupart de ces patients bénéficieront d'un excellent résultat. À l'âge adulte, ils n'ont pas besoin de beaucoup de soins ou d'attention. Chez un certain nombre de ces patients, on observe une fuite de la valve pulmonaire. Cela peut entraîner une hypertrophie du côté droit du cœur. Ces patients pourraient avoir besoin d'un remplacement de la valve pulmonaire.

Les adultes souffrant d'une sténose pulmonaire modérée développeront des problèmes et une surveillance est recommandée. Enfin, il arrive que la sténose pulmonaire fasse partie d'un ensemble plus complexe de malformations cardiaques congénitales. Tous les patients ont besoin d'une surveillance et d'une prise en charge experte tout au long de leur vie.

### **Contact Cincinnati Children's Heart Institute (uniquement disponible en anglais)**

Last Updated 06/2024 Kristin Schneider, MD