

# Atrésie Pulmonaire à Septum Ouvert



**DIU de réanimation chirurgicale  
des cardiopathies congénitales**

Dr JB. MOUTON - Service Pr JB. THAMBO

# Atrésie Pulmonaire à Septum Ouvert ou atrésie pulmonaire avec CIV



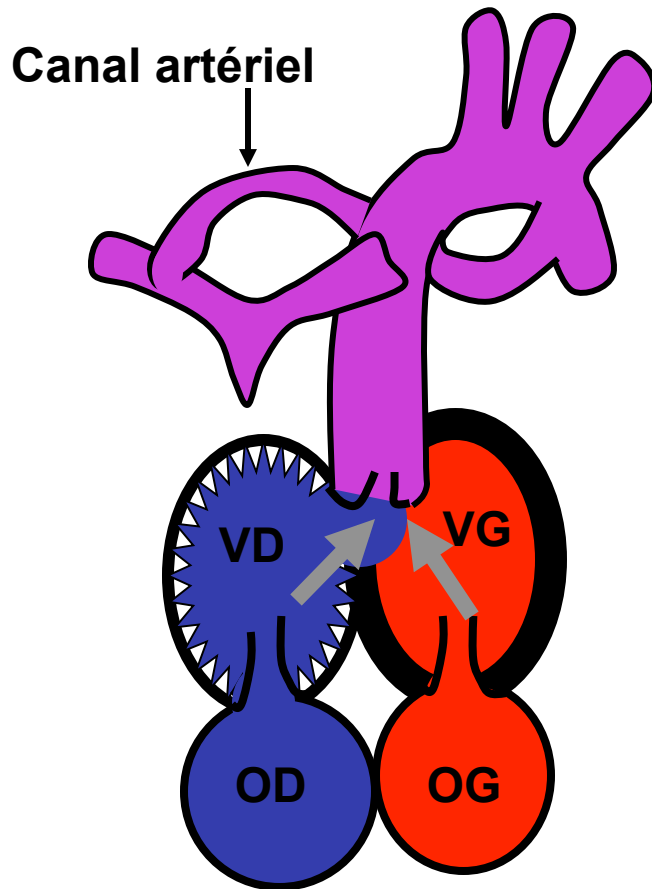
# APSO

- APSO fait partie des cardiopathies congénitales complexes...
- C'est une cardiopathie cyanogène
- C' est une cardiopathies cono-truncales (microdél 22q).
- Elle représente 2 % des cardiopathies congénitales
- « *Tétralogie de Fallot extrême* »
- « *Le pronostic est à la taille des AP* »

# APSO

- Communication Inter Ventriculaire
- Atrésie de l'infundibulum pulmonaire,
- Dextroposition aortique
- Hypertrophie ventriculaire droite.
- Absence de connexion VD-AP : Vascularisation pulmonaire dépend de la circulation systémique :
  - Persistance du canal artériel,
  - Artères de suppléance (bronchiques, intercostales, diaphragmatiques, médiastinales),
  - Artères de remplacement, naissant de l'aorte, du tronc artériel brachio-céphalique, des sous-clavières, des vertébrales, des mammaires internes

# Pathophysiologie APSO, diagnostic prénatal



- Cardiopathie à sang mélangé car atrésie pulmonaire
- Ductodépendance de la circulation pulmonaire
- Intervention néonatale obligatoire sauf si canal artériel reste ouvert sans PGE (20%)

# DAN de cardiopathies conotruncales: caryotype et microdélétion 22q1.1



TAC



T4F



IAA



CIV



MV



APSO



AVP



APDA

Pronostic anténatal  
de l'APSO:  
Taille des APs?  
Syndrome associé?

# Génétique

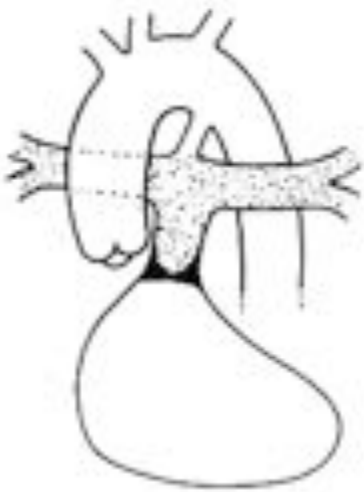
- Syndrome de Di George et micro délétion 22q11
- CHARGE mutation gène CHD7 chromosome 8
- Syndrome de Mowat Wilson délétions hétérozygotes dans le gène ZEB2 en 2q22.3
- Syndrome d' Alagille: *SAG1* (20p12)- *SAG2* *NOTCH2* (1p12).
- Syndrome de Smith Magenis
- VATER
- Waardenburg , Recklinghausen, Pierre-Robin...

# Présentation clinique

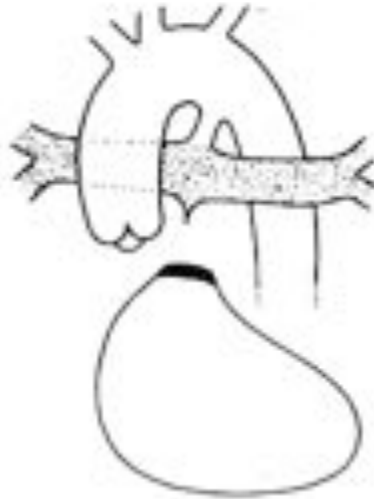
- Souvent symptomatique à la naissance :
  - Cyanose et silence auscultatoire
  - Souffle de canal ou collatérales
- Dépend de la suppléance pulmonaire :
  - Si CA présent:
    - risque de fermeture dans les 15j et hypoxémie/cyanose
    - Peu de cyanose si absence de fermeture (20% des cas!!)
  - Si MAPCA présentes:
    - intensité de la cyanose dépend du  $Q_p$
    - si insuffisant: cyanose
    - si suffisant: peu cyanosé
    - $Q_p = Q_s$  si sat 85%?
- Cyanose s'aggrave avec le temps



# APSO: classification



**type I** : l'arbre artériel pulmonaire est complet avec 2 branches confluentes et un tronc contigu au ventricule droit dont il n'est séparé que par une membrane imperforée. Le canal artériel est la seule source de sang pulmonaire



**type II** : la seule différence avec l'anomalie précédente est l'absence de tronc d'artère pulmonaire conduisant à une discontinuité ventriculo-pulmonaire marquée

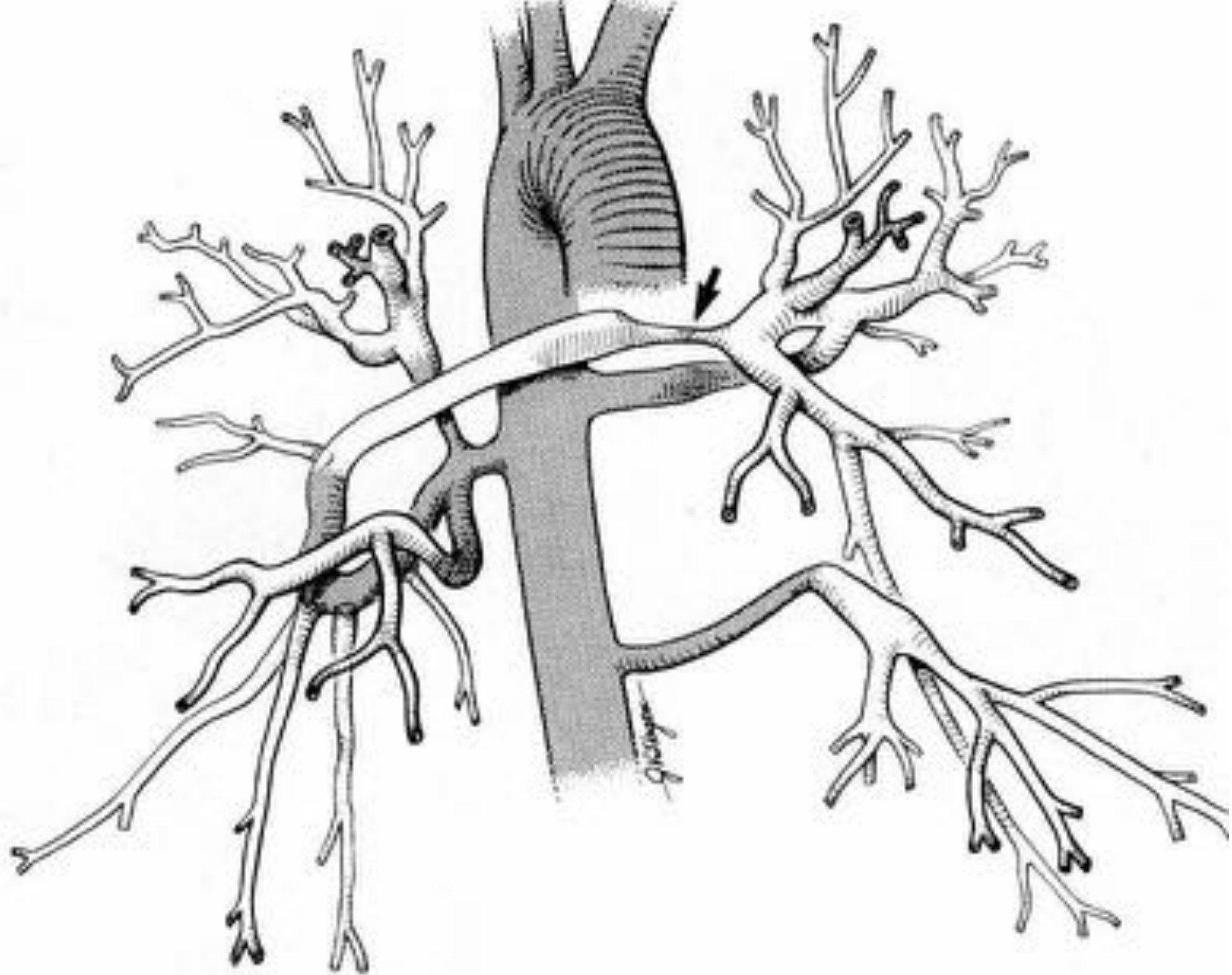


**type III** : La vascularisation pulmonaire est double :  
- arbre pulmonaire fait de 2 branches confluentes très hypoplasiques irriguées par un flux rétrograde artères  
- Collatérales

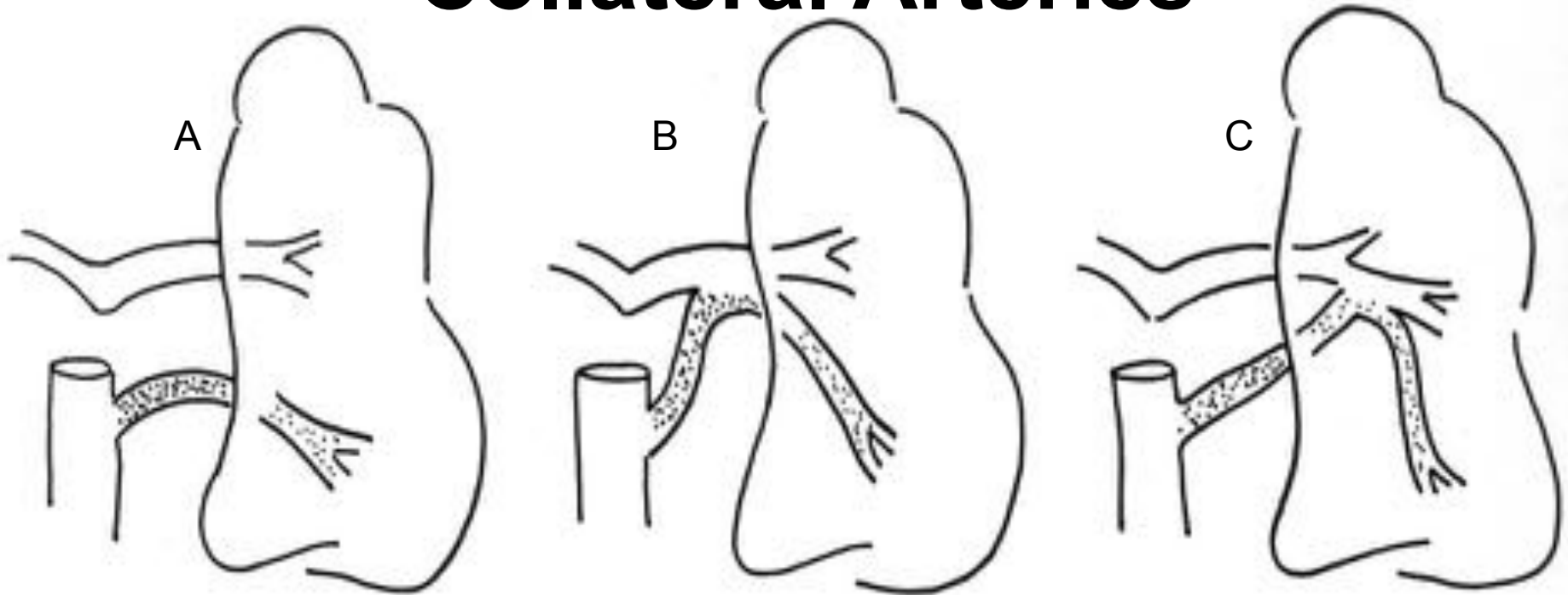


**type IV** : absence de tout système artériel pulmonaire central

**MAPCA : Main Aorto-Pulmonary Collateral Arteries**



# MAPCA : Main Aorto-Pulmonary Collateral Arteries



## Différents types de MAPCA

En blanc : arbre artériel pulmonaire central (mouette)/ En grisé : MAPCA

A : MAPCA non communicante : unifocalisation

B : MAPCA communicante proximale

C : MAPCA communicante distale

} occlusion / ligature

# MAPCA : Main Aorto-Pulmonary Collateral Arteries



**Traitement d'une MAPCA  
communicante proximale par ligature**



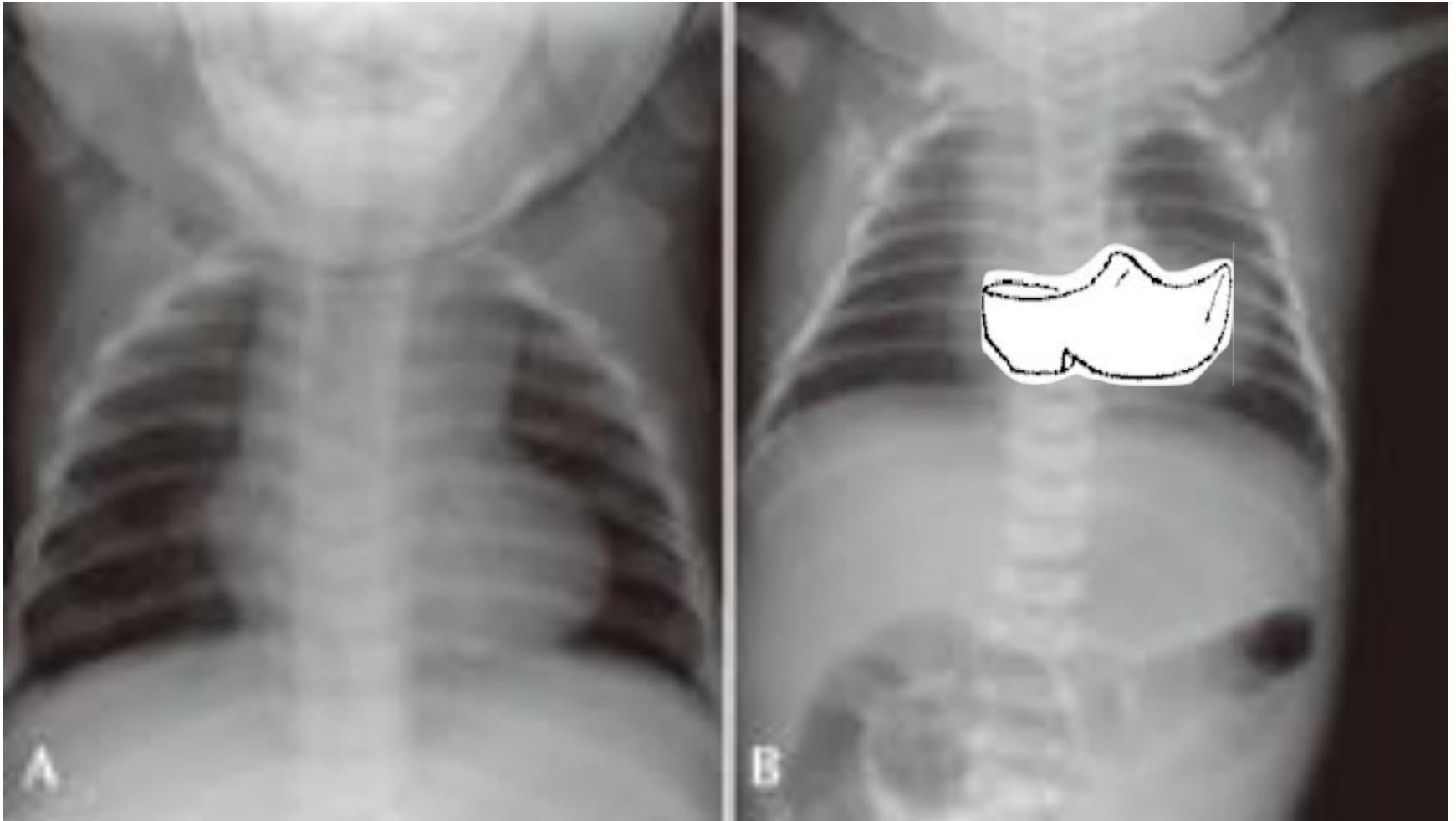
**MAPCA  
non communicante unifocalisée**

# MAPCA : Main Aorto-Pulmonary Collateral Arteries



MAPCA communicante distale : unifocaliser

# APSO : RADIO THORAX



# Echographie

Anomalies associées:

Aorte (fuite, dilatation...)

CIV multiples

Coronaires (ouverture VD-AP)

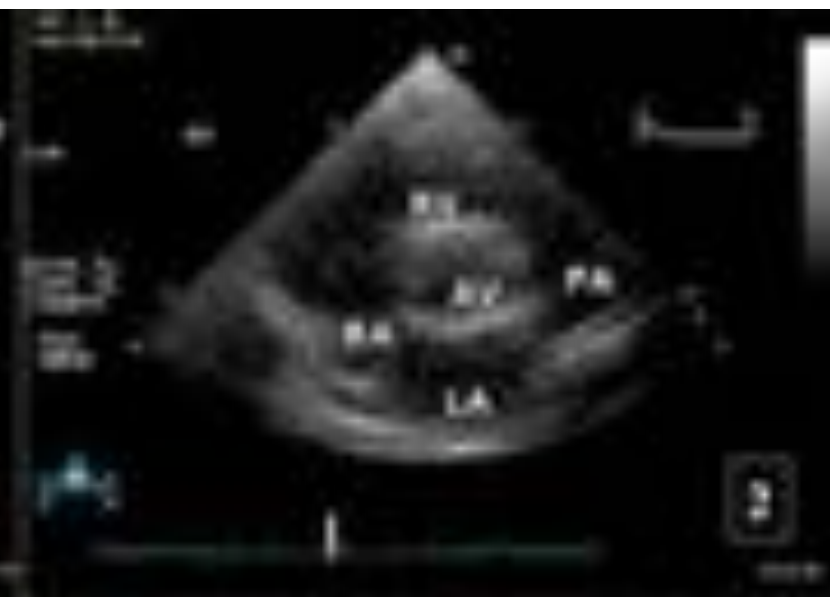
Malpositions vasculaires

Ventricule unique

Atrésie tricuspide

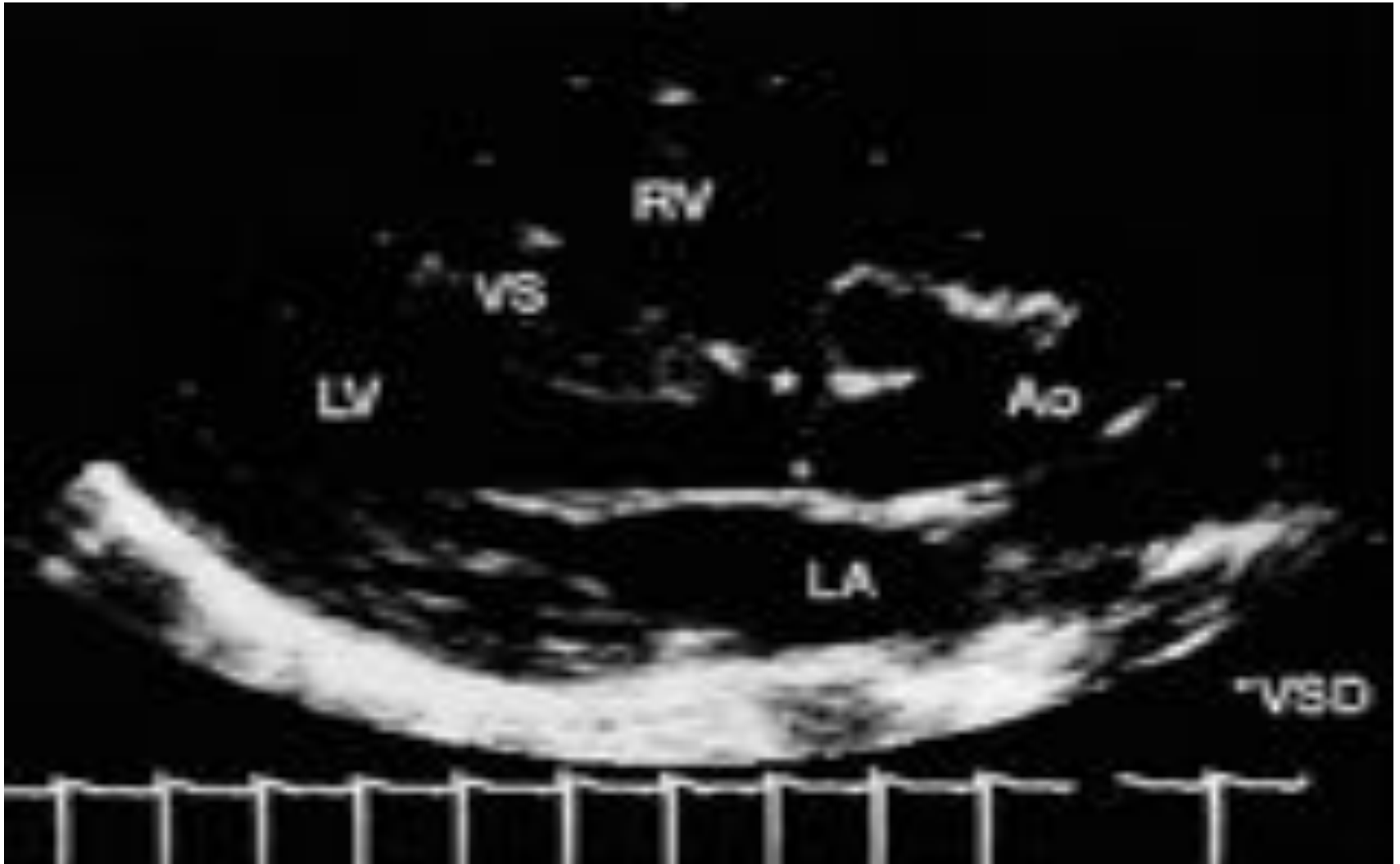
CAV complet

Double discordance etc...





# APSO : PSGA



# Anatomo-pathologie

Si CA présent:

- Confluence AP

- Aspect vs collatérales?

- Taille APs

- évolution post-natal du CA et des APs

Si MAPCA

- Origine

- Nombre

- Taille

- Sténose

- Perfusion régionale

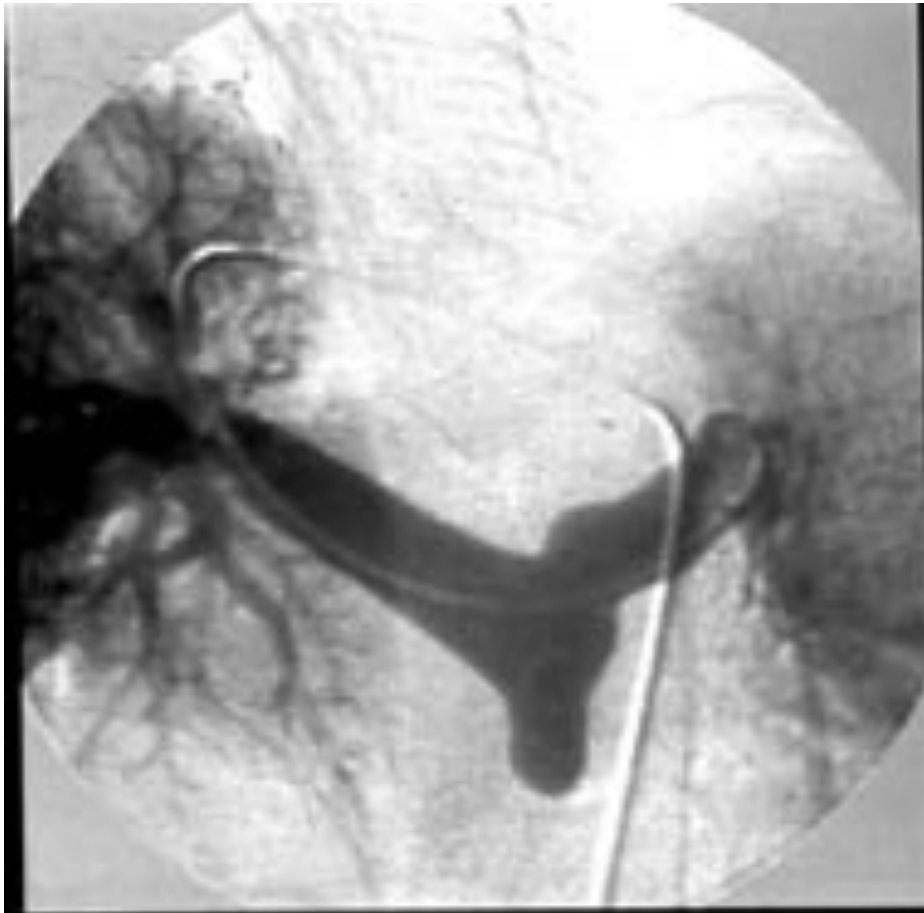
- Confluence APs

- Communicante vs non communicante

# Rôle du KT

- Avant la cure complète
  - Cartographie précise des APs
  - Traitement palliatif:
    - Dilatation/stent MAPCA sténosée
    - Stent dans CA
    - Perforation du plancher valvulaire
  - Occlusion de MAPCA communicantes
  - Dilat/stent sténose pulmonaires

# APSO sans collatérales



# Traitement

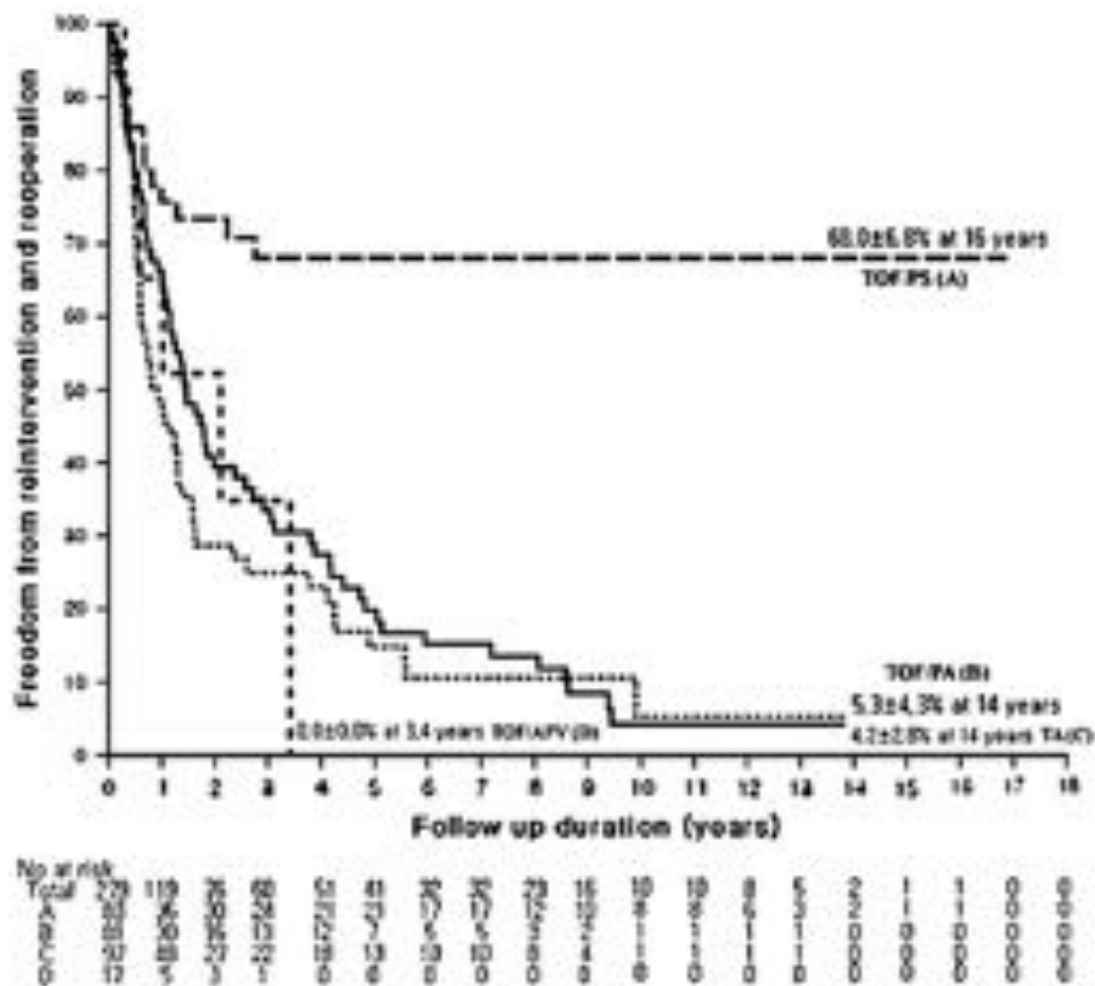
- Dépend de la forme.....
- Médical :
  - Prostaglandines :
    - non systématique
    - Si cyanose sévère à la fermeture du canal
    - 20% des canaux malformatifs ne se ferment pas (retarde le premier temps opératoire)
    - Pas de PGE1 dans les types III et IV car collatérales ne se ferment pas

# Rôle du KT

- Après la cure complète
  - Fermeture CIV résiduelle
  - Dilatation/stent sténoses sur la voie VD-AP + des branches pulmonaires
  - Occlusion de collatérales

# Long-term results of right ventricular outflow tract reconstruction in neonatal cardiac surgery: Options and outcomes

Aditya K. Kaza, MD, Hong-Gook Lim, MD, Daniel J. Dibardino, MD, Victor Bautista-Hernandez, MD, Joshua Robinson, MD, Catherine Allan, MD, Peter Laussen, MBBS, Francis Fynn-Thompson, MD, Emile Bacha, MD, Pedro J. del Nido, MD, John E. Mayer, Jr, MD, and Frank A. Pigula, MD



Fallot

APSO

# Conclusion

- Cardiopathie conotruncale :
  - Pronostic est à la taille des AP...
  - Prise en charge en pleine évolution...
  - But : réhabilitation des branches pulmonaires
  - Coopération médicochirurgicale
  - Préférence dun flux pulsatile...