

Hypoplasie du coeur gauche

Livret d'accueil et d'information

Unité Médico-chirurgicale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale

Centre de Référence des Malformations Cardiaques Congénitales
Complexes
& Maternité
Hôpital Necker-Enfants Malades
149, rue de Sèvres
75015 Paris, France



Qu'est-ce qu'une hypoplasie du coeur gauche ?



Coeur normal

Dans le cœur normal, le sang bleu passe dans les cavités droites (oreillette droite et ventricule droit) puis dans l'artère pulmonaire, qui achemine le sang jusqu'aux poumons, où il se recharge en oxygène. Le sang rouge arrive dans les cavités gauches du cœur (oreillette gauche et ventricule gauche), puis il est éjecté dans l'aorte et est ensuite acheminé vers tous les organes.

Dans l'hypoplasie du coeur gauche, il n'y a pas de ventricule gauche ou il est si petit qu'il est incapable d'assurer le travail cardiaque.

Pendant la vie foetale, le développement du fœtus est possible parce que l'oxygène est apporté par le placenta et que le sang peut rejoindre les différentes parties du cœur par le foramen ovale (trou entre les oreillettes) et le canal artériel (vaisseau entre l'artère pulmonaire et l'aorte).

A la naissance, ces deux passages naturels se ferment naturellement. Si cela se produit dans une hypoplasie du cœur gauche, la vie n'est plus possible car le sang ne circule plus. La survie sans traitement est de quelques heures à quelques jours.

L'hypoplasie du cœur est une cardiopathie «**incurable**» car on ne sait pas construire un ventricule gauche. Les traitements ne pourront jamais conduire à un cœur de fonctionnement normal.



Hypoplasie du
coeur gauche

Le diagnostic prénatal - La grossesse - L'accouchement

Le diagnostic prénatal

La malformation cardiaque est expertisée par un cardiopédiatre spécialisé en cardiologie foetale. cet examen permet habituellement d'établir un diagnostic précis, d'obtenir suffisamment d'information pour prendre une décision sur la poursuite de la grossesse et dans ce cas d'organiser la surveillance prénatale, l'accouchement et la prise en charge du nouveau-né dans les meilleures conditions. Il faut cependant savoir que l'échographie cardiaque foetale n'est pas un examen infaillible et que certaines particularités ne sont parfois découvertes qu'après la naissance.

Au cours des consultations pluridisciplinaires du M3C, vous serez informés sur la malformation diagnostiquée chez le fœtus. L'association à d'autres malformations ou à des anomalies chromosomiques sera recherchée sauf si vous ne le souhaitez pas. Avec l'ensemble des informations et aidés tout au long de votre parcours par l'équipe médicale et nos psychologues, vous pourrez choisir de **poursuivre la grossesse** ou de vous orienter vers **une interruption de grossesse**.

Dans tous les cas, votre choix sera respecté.

Le diagnostic prénatal de l'hypoplasie du coeur gauche

Il est souvent assez facile car il manque une des 4 principales cavités du coeur. Parfois, la situation est plus ambiguë car le ventricule gauche est présent mais petit et seule la surveillance de la croissance du coeur gauche permettra de préciser le pronostic. Il faut donc organiser une surveillance prénatale dans ces cas et l'information peut changer avec l'avancée de la grossesse.

L'accouchement

Si votre grossesse se poursuit, il vous sera proposé habituellement d'**accoucher à la maternité de l'hôpital Necker-Enfants Malades**. Votre futur enfant et vous mêmes serez pris en charge par la maternité pour l'accouchement en lien avec l'Unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique.

La malformation de votre bébé ne justifie pas qu'il naisse différemment d'un autre enfant.

L'accouchement peut le plus souvent se faire normalement par voie basse. Dans certains cas, l'obstétricien doit faire une césarienne. L'accouchement est souvent déclenché un peu avant la date théorique prévue. Tout ceci vous sera expliqué lors de vos entretiens à la maternité.

Votre enfant sera examiné par le pédiatre de maternité puis par l'équipe de cardiopédiatrie. Il sera hospitalisé dans le service de cardiopédiatrie ou bien dans l'unité de néonatalogie.



La période néonatale

Que se passera-t-il après la naissance ?



Votre enfant sera examiné cliniquement et en échographie par un des médecins seniors du service. Le plus souvent, le médecin que vous aurez rencontré avant la naissance viendra vous saluer et examiner votre enfant.

Votre enfant sera hospitalisé dans le service de cardiologie pédiatrique. Il n'y a pas d'horaires de visite et vous serez bienvenus à chaque instant. L'allaitement maternel est possible.

Le diagnostic d'hypoplasie du coeur gauche sera confirmé dès l'arrivée de votre bébé. Les détails indispensables pour préciser la gravité de la cardiopathie seront analysés.

Vous avez pu choisir de ne pas interrompre la grossesse mais de ne pas vous engager dans un des programmes de traitement chirurgical. Le traitement sera dans ce cas compassionnel et accompagnera le décès du bébé tout en assurant son confort. Ces soins médicaux sont appelés **soins palliatifs**. Il s'agit d'un choix de traitement médical. Tout sera fait pour préserver les moments que vous partagerez avec votre enfant et votre famille. L'équipe soignante et notre psychologue seront disponibles pour vous aider à surmonter ces moments difficiles et pour prendre soin à chaque instant du confort du bébé.

Les traitements néonataux



Si vous souhaitez un traitement médico-chirurgical de la cardiopathie de votre enfant, nous vérifierons qu'il n'y a pas de contre-indication définitive et nous agirons pour préserver le fonctionnement du coeur en perfusant de la prostaglandine et en faisant éventuellement une manoeuvre de Rashkind pour maintenir le passage du sang par le circuit emprunté avant la naissance. Nous programmerons l'intervention quelques jours après la naissance.



Prostaglandine

L'intervention et les suites opératoires



Opération de
Norwood

Il y a deux méthodes thérapeutiques :

-la chirurgie seule : l'**opération de Norwood**

-la **technique hybride** qui associe un cathétérisme cardiaque et de la chirurgie.

Toutes deux comportent **un risque vital élevé**.



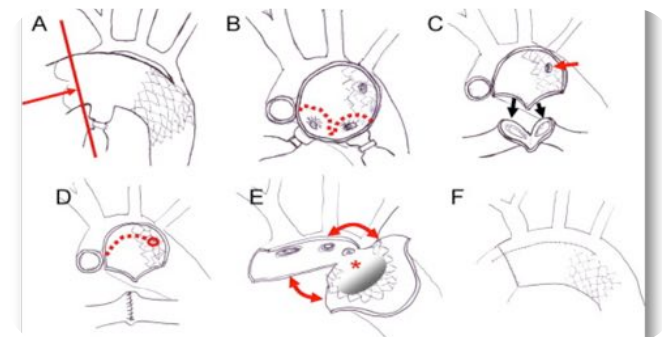
Vous aurez rencontré l'anesthésiste, le cardiopédiatre et le chirurgien qui vous auront informés sur l'intervention, ses bénéfices et ses risques.

Après l'intervention, votre enfant séjournera en **réanimation de chirurgie cardiaque**. Avant de rentrer à la maison, nous veillerons à ce que tout aille bien sur le plan cardiaque bien sûr mais aussi pour le reste de la prise en charge pédiatrique. Quand vous serez prêts, vous rentrerez chez vous et un suivi sera organisé avec votre cardiopédiatre de façon hebdomadaire pendant le premier mois.

Les fils seront ôtés par une infirmière si ce la n'a pas déjà été fait.

Les numéros de téléphone du service vous seront remis si vous avez des questions après le retour à la maison.

Nous écrivons un courrier à votre médecin traitant ainsi qu'à tous les médecins que vous souhaiteriez voir informés. Vous recevrez systématiquement une copie de ces courriers chez vous.



Technique hybride

Le programme chirurgical de l'enfance

La première année

Une fois rentrés à la maison, il n'y a pas de précaution particulière à prendre. En période hivernale, une prévention de la bronchiolite est nécessaire la première année.

Le suivi cardiologique auprès de votre cardiopédiatre est indispensable pour vérifier le fonctionnement du coeur, l'absence d'anomalies sur les différentes zones opérées, mais aussi le développement général du bébé.

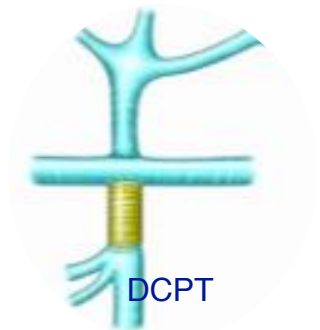
Des traitements médicaux visant à soutenir le coeur ou à fluidifier le sang sont parfois nécessaires. Entre l'âge de 3 et 6 mois, une nouvelle opération palliative - **la dérivation cavopulmonaire partielle (DCPP)** - sera faite après un cathétérisme cardiaque. Cette opération apporte le sang bleu de la partie supérieure du corps dans les poumons.



Les années suivantes

La dernière opération de chirurgie cardiaque a habituellement lieu entre l'âge de 3 et 6 ans. C'est la **dérivation cavopulmonaire totale (DCPT)** qui complète la séparation des circulations à sang bleu et rouge en apportant le sang de la partie inférieure du corps dans les poumons. Un petit trou - la fenêtre - est souvent laissé après la DCPT. Il est fermé plus tard par cathétérisme.

Chaque opération comporte un risque vital et de complication car il n'y a qu'un seul ventricule fonctionnel.



L'enfance

La vie quotidienne



Une fois la cardiopathie opérée et s'il n'y a pas d'anomalies extra-cardiaques associées, **la vie quotidienne est le plus souvent normale.**

La scolarité se déroule le plus souvent normalement et **les activités sportives** ne sont pas contre-indiquées. La pratique de la compétition n'est le plus souvent pas possible.

Les risques en terme de développement neurologique sont réels et conduisent parfois à des difficultés scolaires.

Un traitement anticoagulant et des médicaments facilitant le fonctionnement du cœur sont souvent prescrits.

Le suivi médical

Le cardiopédiatre qui suit votre enfant détermine les examens nécessaires pour la surveillance: échocardiographie, électrocardiogramme, parfois **scanner cardiaque, IRM ou encore cathétérisme cardiaque.**

Votre cardiopédiatre vous expliquera les raisons pour les quelles ces examens peuvent être nécessaires.

Que peut-il se passer dans l'enfance?

La principale complication concerne l'apparition d'**un dysfonctionnement du ventricule droit** qui est le seul présent. Le seul recours est alors la transplantation cardiaque. D'autres complications sont liées à l'absence de ventricule sur la circulation droite après la DCPT. Il peut s'agir d'œdèmes, de la formation de caillots ou d'anomalies du rythme cardiaque.

Ces complications dépistées par votre cardiopédiatre peuvent conduire à des réinterventions. Elles deviennent fréquentes à l'âge adulte.



Grandir avec une hypoplasie du coeur gauche

Quel suivi pendant l'enfance ?

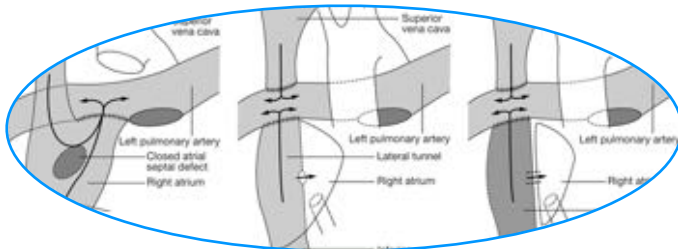
Un suivi rapproché tous les 6 mois !

Un suivi spécialisé est utile pour vérifier la fonction du ventricule unique et de sa valve, s'assurer qu'il n'y a pas de problème sur le montage cavopulmonaire mais aussi pour vous informer clairement sur les activités physiques, le sport, les anticoagulants et les autres traitements parfois nécessaires pour soulager le coeur.

Comme il n'y a pas de moteur du côté droit dans la DCPT, le sang circule assez lentement et un traitement anticoagulant est nécessaire l'année qui suit l'intervention et parfois après la puberté.



L'âge adulte



Que peut-il arriver à l'âge adulte ?

Il y a plusieurs motifs de surveillance:

- surveiller la fonction du ventricule droit unique et de sa valve tricuspide,
- rechercher des complications liées à la circulation cavopulmonaire sur d'autres organes comme le rein et le foie

Si le ventricule unique ne marche plus, il n'y a pas d'autre solution que **la transplantation cardiaque.**



Ce livret a été conçu par l'équipe du M3C-Necker
Réalisation Professeur Damien Bonnet
Copyright ARCFA 2018