

L'équipe médicale et paramédicale du  
**CENTRE CARDIO-THORACIQUE DE MONACO**  
présente :

# Journée Internationale de sensibilisation aux cardiopathies congénitales

Par le Pr. Sylvie Di Filippo

Document d'information, édité à l'occasion de la Journée  
Internationale de sensibilisation aux cardiopathies congénitales,  
le 14 février 2025.



# Au cœur du CCM, le patient.

Ce document a été distribué lors de la conférence pédagogique intitulée « Les Cardiopathies Congénitales : anatomie, physiopathologie et prise en charge », présentée par le Professeur Sylvie Di Filippo, cardiologue congénitale pédiatrique et adulte, cardiologue foetale, Professeur des Universités, praticien au CENTRE CARDIO-THORACIQUE DE MONACO le 21 février 2025, à l'IFSI de Monaco. Il est également laissé à la disposition de tous, au CENTRE CARDIO-THORACIQUE DE MONACO.

# EDITO

Depuis plus de deux décennies le 14 février est devenu Journée Internationale de Sensibilisation aux Cardiopathies Congénitales.

Les cardiopathies congénitales affectent 8 nouveau-nés sur 1000 naissances. Si certaines de ces malformations sont mineures et sans conséquence, près de 20% incluent des lésions plus ou moins complexes qui impactent l'état circulatoire et l'oxygénation des patients et parfois mettent en jeu le pronostic vital, à tout âge.

Dépister les cardiopathies congénitales est un enjeu important, pour une prise en charge précoce et adaptée au sein de réseaux de soins spécifiques. Le dépistage débute dès la période anténatale par l'échographie fœtale, se poursuit à la naissance par l'examen attentif des nouveau-nés et la prise systématique de saturation en oxygène en maternité, et plus tard chez l'enfant, l'adolescent et même l'adulte. Si l'échocardiographie et Doppler reste la clé du diagnostic des cardiopathies congénitales du fœtus à l'adulte, les techniques de pointe IRM et scanner permettent maintenant de compléter et renforcer l'analyse des différentes lésions.

Ainsi les performances spectaculaires du dépistage, du diagnostic, de l'imagerie et des prises en charge toujours plus innovantes chirurgicales, interventionnelles, médicales et de réanimation permettent à plus de 90% des enfants d'atteindre l'âge adulte.

Des facteurs génétiques multiples et souvent encore méconnus contribuent à la transmission héréditaire des cardiopathies congénitales. Le risque de récurrence dans une famille varie de 2% à 50% en fonction de la cause. L'identification des facteurs génétiques est un enjeu majeur pour le conseil pré-conceptionnel des parents et la Recherche dans ce domaine est en plein essor.

Dépistage, prévention, diagnostic, thérapeutiques et prises en charge médico-chirurgicales et interventionnelles, génétique, sont les challenges de la Cardiologie Congénitale moderne et future.

**Pr. Sylvie DI FILIPPO,**  
Cardiologie congénitale  
pédiatrique et adulte &  
cardiologie foetale

Professeur des Universités,  
praticien hospitalier



# Les cardiopathies congénitales

---

Les cardiopathies congénitales représentent les anomalies d'organe congénitales les plus fréquentes.

Leur incidence dans la population générale est de 14 fœtus pour 1000 et 8 naissances pour 1000.

**Les cardiopathies congénitales incluent des malformations multiples, de complexité variable sur le plan anatomique et fonctionnel et de pronostic plus ou moins sévère.**

Ces malformations sont classées en fonction de leur gravité et leur complexité en :

- Mineures, modérées et majeures
- Réparables et non réparables
- Biventriculaires et univentriculaires
- Cyanogènes et non cyanogènes

CARDIOPATHIES MINEURES    CARDIOPATHIES MODÉRÉES    CARDIOPATHIES SÉVÈRES

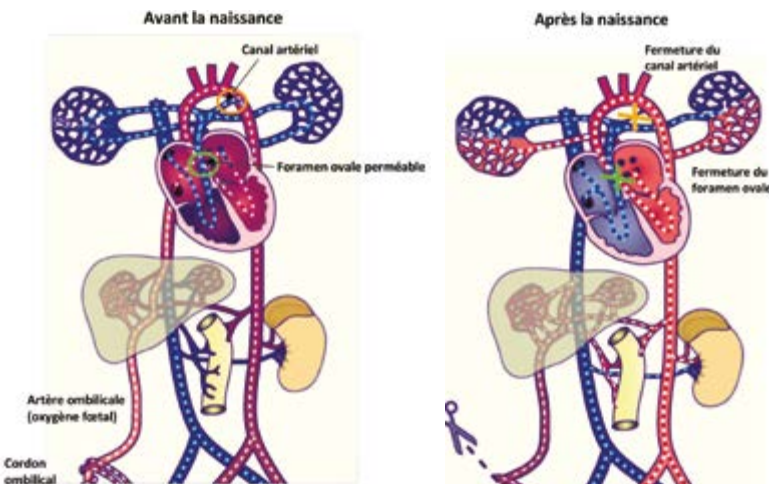
<b>Pas de nécessité d'intervention</b>	<b>Intervention indiquée</b> Cardiopathies réparables	<b>Cardiopathies nécessitant traitement et intervention</b> Réparables avec séquelles ou non réparables
Bicuspidie de la valve aortique non compliquée  Petite communication inter-auriculaire  Petite communication interventriculaire  Petit canal artériel  Anomalie mineure de la valve mitrale  Rétrécissement pulmonaire mineur	Anomalie des veines pulmonaires  Anomalies coronaires  Rétrécissement aortique  Canal atrioventriculaire  Large communication interauriculaire  Large communication intraventriculaire  Large canal artériel  Coarctation aortique  Rétrécissement pulmonaire serré  Maladie de Marfan et anévrisme de l'aorte  Anomalie tricuspide d'Ebstein  Tétralogie de Fallot  Transposition des gros vaisseaux après réparation	Cardiopathies avec hypertension pulmonaire fixée (Eisenmenger)  Cardiopathies cyanogènes non opérées ou avec palliation  Interruption de l'arche aortique  Ventricule droit à double issue  Ventricules uniques  Atrésies pulmonaires  Tronc artériel commun  Circulation univentriculaire de Fontan  Transposition des gros vaisseaux avec ventricule droit sous aortique  Cardiopathies complexes avec lésions multiples

# Classification anatomo-physiopathologiques des cardiopathies congénitales

- Shunts gauche-droit
- Shunts droit-gauche et obstacles droits
- Obstacles gauches
- Anomalies coronaires
- Anomalies rythmologiques
- Cardiopathies complexes

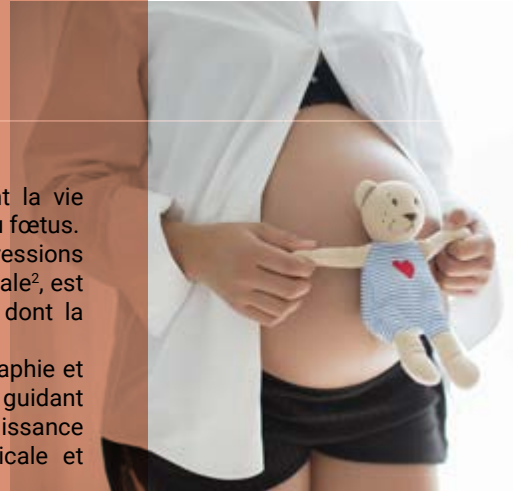
*Shunt : communication anormale naturelle ou créée entre cavités cardiaques ou vaisseaux.*

*Cyanose : coloration bleue de la peau et des muqueuses due à une baisse d'oxygène dans le sang (ou hypoxie).*



# Le dépistage anténatal

- Les cardiopathies congénitales sont bien tolérées pendant la vie intra-utérine et n'empêchent pas le développement normal du fœtus.
- L'adaptation à la vie extra-utérine qui suppose chute des pressions pulmonaires et fermeture du canal artériel<sup>1</sup> et du foramen ovale<sup>2</sup>, est cause de décompensation des malformations cardiaques dont la viabilité dépend de la perméabilité de ces shunts.
- Le diagnostic anténatal de la cardiopathie par échocardiographie et Doppler permet d'anticiper et prévenir sa décompensation, en guidant la conduite thérapeutique post-natale immédiate. La naissance est programmée et planifiée par l'équipe gynéco-obstétricale et néonatalogiste.
- Dans la majorité des cas, le déclenchement avant terme n'est pas nécessaire. Seuls les cas d'insuffisance cardiaque du fœtus peuvent le justifier (conséquence de rythme cardiaque anormal, soit trop lent= bradycardie fœtale, soit trop rapide= tachycardie fœtale non contrôlée).
- Le dépistage anténatal permet le diagnostic de la cardiopathie avec une performance variant de 40% à 90% selon le type de cardiopathie.
- Il permet d'établir un diagnostic, suivre l'évolution en anténatal, prévoir la prise en charge postnatale et établir le pronostic.
- La naissance ainsi programmée permet de prévenir la décompensation de la cardiopathie après la naissance.
- La prostaglandine E1 administrée en intraveineux est un traitement qui permet de garder ouvert le canal artériel à la naissance, ce qui maintient la circulation et/ou de l'oxygénation chez le nouveau-né avec une cardiopathie à risque de décompensation aiguë.
- Les cardiopathies à risque de décompensation néonatale entraînent un risque léthal :
  - » Les obstacles droits qui limitent le débit pulmonaire
  - » Les obstacles gauches qui limitent le débit aortique
  - » Les anomalies de mixing qui dépendent de la perméabilité du foramen ovale.

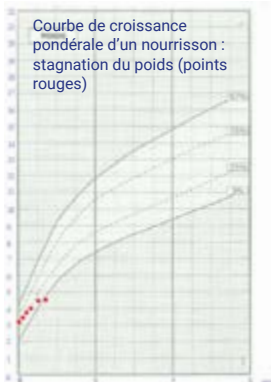


<sup>1</sup> Canal artériel : vaisseau qui relie l'aorte et l'artère pulmonaire (cf. Schémas page 5).

<sup>2</sup> Foramen ovale : communication entre l'oreillette droite et l'oreillette gauche (cf. Schémas page 5).

# Diagnostic et symptômes cliniques

Une cardiopathie congénitale peut être découverte à tous les âges de la vie, sur des symptômes et/ou signes à l'examen clinique.



## NOUVEAU-NÉ

À la naissance, les signes d'alerte d'une cardiopathie à risque :

- Cyanose
- Insuffisance cardiaque
- Abolition des pouls fémoraux

## SYMPTÔMES

- Difficultés d'alimentation
- Mauvaise croissance ou stagnation pondérale
- Infections broncho-pulmonaires fréquentes
- Dyspnée d'effort
- Malaises, syncopes
- Douleurs thoraciques

## ASYMPTOMATIQUE

- Souffle
- Anomalie ECG de découverte fortuite
- Anomalie à l'examen clinique : pouls fémoraux, HTA

## FAIRE UNE ÉCHOGRAPHIE CARDIAQUE ET DOPPLER

L'échographie cardiaque est un examen simple et non invasif qui permet de faire le diagnostic des malformations cardiaques à tout âge.



## Néonatalogie

# Dépistage des cardiopathies congénitales

Saturomètre et capteur de saturation (satO2)



### EN ANTÉNATAL

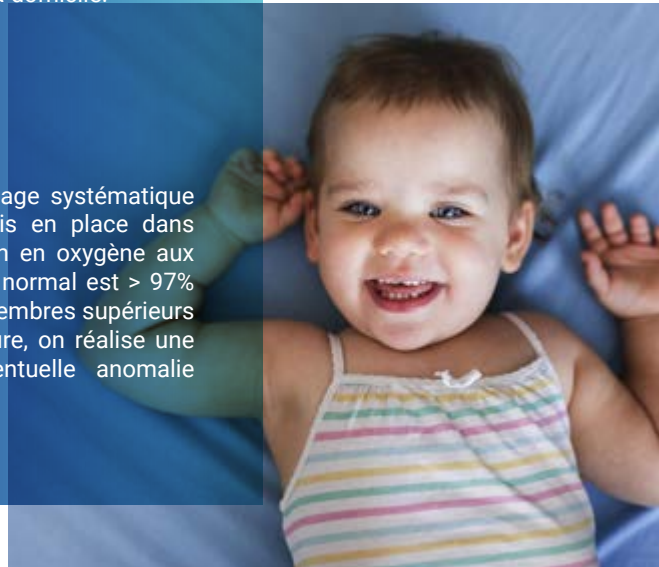
La cardiopathie dépistée en anténatal doit être confirmée en post natal par une échographie cardiaque chez le nouveau-né.

### EN POSTNATAL

Toutes les cardiopathies ne sont pas dépistées avant la naissance et l'examen de tous les nouveaux-nés à la maternité reste très important pour rechercher une éventuelle anomalie cardiaque qui serait méconnue et la reconnaître avant le retour à domicile.

### L'EXAMEN CLINIQUE DOIT RECHERCHER :

- La palpation des pouls fémoraux
- La présence d'un souffle à l'auscultation
- Le comportement alimentaire du nouveau-né
- La saturation en oxygène ou satO2 : le dépistage systématique des cardiopathies chez le nouveau-né est mis en place dans les maternités avec la mesure de la saturation en oxygène aux membres supérieurs et inférieurs, dont le taux normal est > 97% avec une différence de moins de 3% entre les membres supérieurs et inférieurs. En cas d'anomalie de cette mesure, on réalise une échocardiographie pour rechercher une éventuelle anomalie cardiaque avant la sortie de maternité.



# Imagerie des cardiopathies congénitales

## IRM

L'imagerie par résonance magnétique est d'un apport majeur pour l'expertise des cardiopathies congénitales, en particulier et surtout à l'âge adulte, quand la performance de l'échocardiographie est moins bonne.

L'IRM apporte des renseignements complémentaires indispensables à l'expertise, au suivi, au diagnostic et à la prise en charge et aux décisions thérapeutiques.

Elle permet :

- L'évaluation anatomique des cavités et des vaisseaux
- L'évaluation fonctionnelle : de la fonction myocardique
- L'analyse des flux et des débits
- La recherche de fibrose myocardique
- La recherche d'ischémie par le test à l'adénosine.

Sa réalisation est limitée chez l'enfant en raison de la nécessité de sédation.

Les indications principales concernent les ventricules droits systémiques (double discordance, transposition des gros vaisseaux avec switch atrial), les ventricules droits avec surcharge volumique (tétralogie de Fallot), les ventricules uniques, valvulopathies pulmonaires, aortiques, tricuspides, mitrales, les pathologies aortiques.

## SCANNER

L'angio-scanner est une imagerie complémentaire permettant en particulier la visualisation des vaisseaux :

- Artères pulmonaires
- Veines pulmonaires
- Artères coronaires
- Aorte
- Fistules veino-veineuses et artério-veineuses.

Sa réalisation est limitée par irradiation et injection de produit de contraste potentiellement néphrotoxique et allergisant.



# Cardiopathies congénitales à l'âge adulte

- Plus de 90% des enfants avec une cardiopathie congénitale (CC) survivent à l'âge adulte
- Le nombre d'adultes avec CC est maintenant plus important que le nombre d'enfants
- La plupart de ces patients ne peuvent pas être considérés comme guéris et leur prise en charge est un processus qui dure toute la vie : de la réparation dans l'enfance, à la transition à l'âge adulte, au désir de grossesse, et à la prise en charge de complications tardives spécifiques à chaque CC.

## TRANSITION À L'ÂGE ADULTE

La phase de passage à l'âge adulte est importante et doit être anticipée et accompagnée, afin que le patient puisse recevoir toutes les informations sur sa cardiopathie, ses antécédents médicaux, ses traitements, son suivi et toutes les problématiques liées à sa cardiopathie.

Dans cet objectif, des programmes d'éducation thérapeutique ont été développés et mis en place dans les centres référents.

**Au CCM : la transition se fait naturellement par une organisation basée sur une équipe médico-chirurgicale prenant en charge les mêmes patients du fœtus à l'âge adulte.**

**Samba D.**  
Opéré d'une valvulopathie en 2016 au  
Centre Cardio-Thoracique de Monaco.

### **COMPLICATIONS DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES À L'ÂGE ADULTE**

- Reprise chirurgicale : valvulopathies, dilatation de l'aorte, shunt résiduel
- Dysfonction myocardique : ventricule gauche, ventricule unique, ventricule droit systémique
- Coronaropathies
- Insuffisance cardiaque
- Arythmies
- Endocardite infectieuse
- Hypertension artérielle.



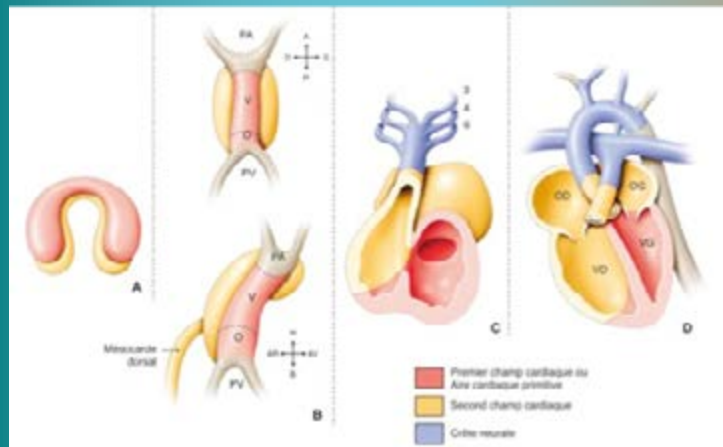
© Fitte / C.C.M.

# Transmission et génétique des cardiopathies congénitales

## EMBRYOLOGIE DU CŒUR NORMAL

La formation du cœur a lieu pendant les 8 premières semaines de la vie foetale, selon plusieurs étapes complexes successives partant du tube cardiaque primitif, avec des phénomènes de torsion, de rotation et de cloisonnement :

- Tube cardiaque primitif (fig. A, B)
- Boucle : position des cavités oreillettes/ventricules (fig. C)
- Formation des valves auriculoventriculaires (fig. C)
- Cloisonnement des oreillettes (fig. C, D)
- Cloisonnement des ventricules (fig. C, D)
- Cloisonnement des vaisseaux (fig. C, D)



Les cardiopathies congénitales comportent un risque de transmission héréditaire par un mécanisme multifactoriel, à la fois facteurs génétiques et environnementaux. Dans la majorité des cas, soit 72%, aucune étiologie génétique n'est identifiable.

### **FACTEURS GÉNÉTIQUES ET ENVIRONNEMENTAUX** représentant 20 à 30% des cas.

#### **Facteurs environnementaux : 2%**

- Maladie maternelle : diabète, rubéole, lupus érythémateux disséminé.
- Consommation maternelle de traitements tels que : lithium, isotrétinoïne, anticonvulsivants, ou alcool et tabac.
- Âge maternel : c'est un facteur à risque pour la trisomie 21, qui peut entraîner des malformations cardiaques.

#### **Anomalies chromosomiques (aneuploïdies) : 10%**

- Trisomie 21 ou syndrome de Down, trisomie 18, trisomie 13, monosomie X ou syndrome de Turner.
- Délétions sous-chromosomiques (microdélétions), duplications sous-chromosomiques, mutations.
- Monogéniques : syndromes congénitaux affectant de multiples organes.
- Syndrome de Di George (microdélétion 22q11.2).
- Syndrome de Williams-Beuren (microdélétion 7p11.23).
- Défauts d'un seul gène : mutations de la fibrilline-1 (syndrome de Marfan), TXB5 (syndrome de Holt-Oram).
- PTPN11 (syndrome de Noonan).

#### **Mutation ponctuelle autosomale dominante de novo : 8%**

#### **Mutation ponctuelle héréditaire autosomale récessive : 2%**

Le risque de récurrence des cardiopathies congénitales dans une famille dépend de la cause : négligeable dans les mutations de novo, de 2 à 5% dans les cardiopathies congénitales multifactorielles non syndromiques, et de 50% quand une mutation autosomique dominante est en cause.

Il est important d'identifier les facteurs génétiques pour évaluer le risque de récurrence et pour guider le conseil génétique préconceptionnel.

Gène	Type	Anomalie cardiaque	
<i>NKX2.5</i>	Interagit avec GATA4	CLA et/ ou BAV Fallot	Hétérogénéité des phénotypes
<i>GATA4</i>	zinc-finger transcription factor Directement associé à <i>NKX2.5</i>	cardiac septal defects	Essentiel pour la cardiogénèse
<i>TBX5</i> <i>TBX1</i> <i>MEF2</i>	T-box protein	Syndrome Holt-Oram	Mutation dans modèle animal: anomalies membres, défauts septaux, CC complexes
<i>ZIC3</i>	mutation liée à l'X	Situs inversus, hétérotaxie, cardiopathie complexe	Intervient dans latéralisation
<i>NOTCH1</i>		Bicuspidie aortique Cardiopathie complexe: hypoplasie du cœur gauche	
<i>JAG1</i>		Syndrome d'Alagille	
Gènes de molécules d'adhésion	focal adhesion protein Tns1 (tensin 1) planar cell polarity protein Dchs1 (dachous1)	Prolapsus mitral sévère	Hérédité dominante
<i>SHROOM3</i> <i>WDR16</i> <i>MMP21</i> <i>NPHP4</i>	cytoskeletal protein cilia-associated WD40 repeat-protein, matrix metalloproteinase nephronoptosis	Cardiopathies complexes	Hérédité récessive: 61 gènes

Exemples de mutations génétiques avec cardiopathies associées.



## Traitements des cardiopathies congénitales

# Traitement médical

---

### DE L'INSUFFISANCE CARDIAQUE

- Diurétiques, Vasodilatateurs, Bêta-bloquants

### DES MALAISES HYPOXIQUES

- Bêta-bloquants

### DES TROUBLES DU RYTHME

### DE L'HYPERTENSION PULMONAIRE

- Oxygène, Vasodilatateurs pulmonaires

### POUR MAINTIEN DU CANAL ARTÉRIEL À LA NAISSANCE

- Prostaglandines par voie intraveineuse



## Traitements des cardiopathies congénitales

# Traitement chirurgical

### CHIRURGIE PALLIATIVE

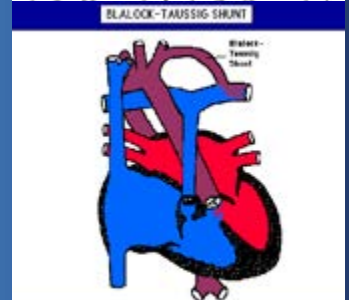
- Permet de pallier un symptôme grave (hypoxie)
- Quand la réparation complète est impossible
- Anastomose entre artère systémique et artère pulmonaire.

### CORRECTION COMPLÈTE

- Sous circulation extra corporelle
- Rétablit une anatomie « normale » avec deux ventricules fonctionnels.

### CORRECTION PHYSIOPATHOLOGIQUE: OPÉRATION DE FONTAN

- Rétablit une circulation physiologiquement « normale » : sang désaturé vers le poumon et sang oxygéné vers l'aorte.
- Un seul ventricule fonctionnel (sang oxygéné) et dérivation veines caves-artères pulmonaires.



Exemple de chirurgie palliative :  
Blalock-Taussig shunt



Circulation extra corporelle (CEC)

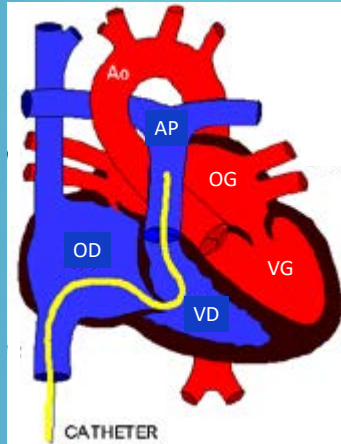
## Traitements des cardiopathies congénitales

# Cathétérisme interventionnel

Technique de cathétérisme percutané

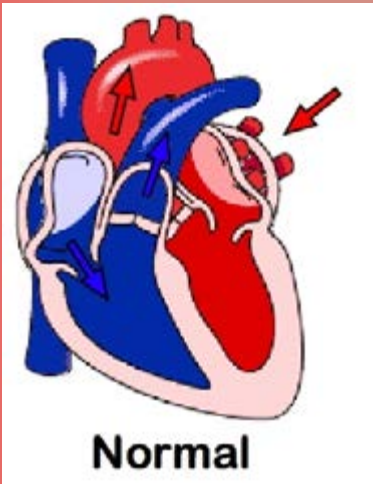
Les procédures percutanées ont remplacé certaines interventions chirurgicales : par ponction artérielle et/ou veineuse.

- Fermeture de canal artériel
- Dilatation de sténose de valve pulmonaire
- Dilatation de coarctation aortique récidivante
- Fermeture de communication interauriculaire
- Fermeture de communication interventriculaire
- Dilatation et stents des artères pulmonaires
- Embolisation de vaisseaux anormaux
- Mise en place de prothèse valvulaire (pulmonaire).



## Cardiopathies congénitales non cyanogènes

# Les shunts gauche-droit



### PHYSIOPATHOLOGIE

Passage direct de flux sanguin du cœur gauche (sang oxygéné) vers le cœur droit (sang peu oxygéné) = shunt.

### SIGNES CLINIQUES

Variables selon la dimension du défaut.

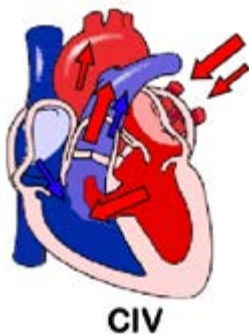
- Aucun symptôme : souffle isolé
- Signes d'insuffisance cardiaque plus ou moins sévère
- Stagnation pondérale
- Bronchites à répétition

### TRAITEMENT MÉDICAL DE L'INSUFFISANCE CARDIAQUE

Indiqué en cas de signes cliniques pour améliorer les symptômes, en attendant une intervention.

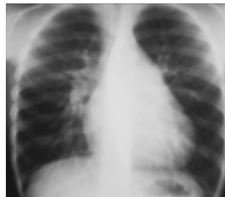
## Communication interventriculaire (CIV)

Entre le ventricule gauche et le ventricule droit.



### ANATOMIE

- Défect de la cloison interventriculaire
- Unique ou multiples

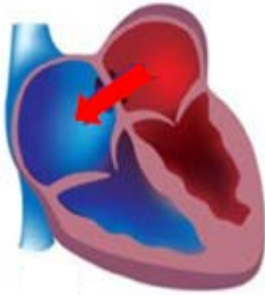


### PHYSIOPATHOLOGIE

- Passage VG-VD
- Hyperdébit pulmonaire
- Surcharge du cœur gauche

### TRAITEMENT

- Aucun, si pas de symptôme
- Médical : traitement diurétique
- Chirurgical : fermeture sous circulation extra corporelle



## Communication interauriculaire (CIA)

Entre l'oreillette gauche et l'oreillette droite.

### ANATOMIE

- Défect de la cloison inter auriculaire.

### PHYSIOPATHOLOGIE

- Passage OG-OD
- Hyperdébit pulmonaire
- Surcharge du cœur droit

### TRAITEMENT

- Aucun : si petite dimension
- Fermeture par voie percutanée
- Fermeture par voie chirurgicale



PROTHÈSE PERCUTANÉE

## Canal artériel perméable (CAP)

Entre l'aorte et l'artère pulmonaire.

### ANATOMIE

- Vaisseau qui relie AO et AP.

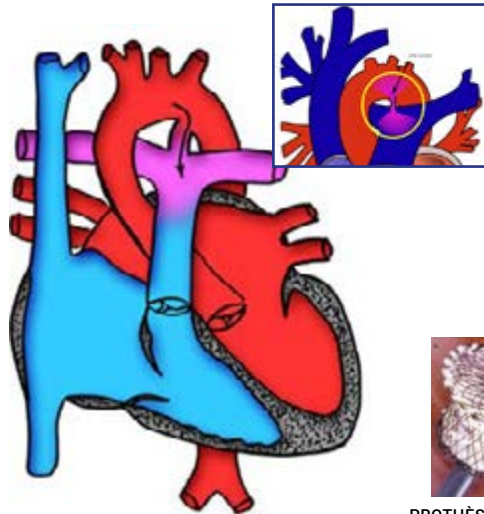
### PHYSIOPATHOLOGIE

- Passage AO-AP
- Hyperdébit pulmonaire
- Surcharge du cœur gauche

### PLUS FRÉQUENT CHEZ LE PRÉMATURÉ

### TRAITEMENT

- Aucun : si petite dimension
- Fermeture par voie percutanée
- Fermeture chirurgicale (rarement)



PROTHÈSE PERCUTANÉE

## Fenêtre aorto-pulmonaire (FAP)

Entre l'aorte et l'artère pulmonaire.

### ANATOMIE

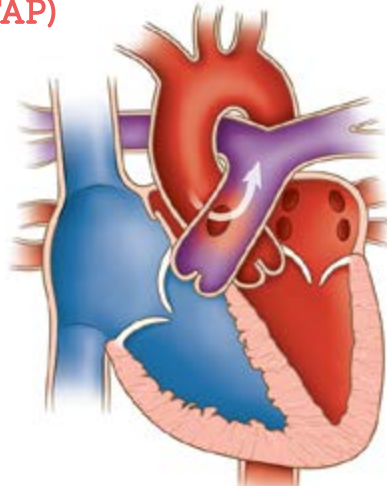
- Large défaut entre AO et AP.

### PHYSIOPATHOLOGIE

- Passage AO-AP
- Hyperdébit pulmonaire
- Surcharge du cœur gauche

### TRAITEMENT

- Fermeture par voie chirurgicale.



## Canal atrioventriculaire (CAV)

Association de CIV + CIA.

### ANATOMIE

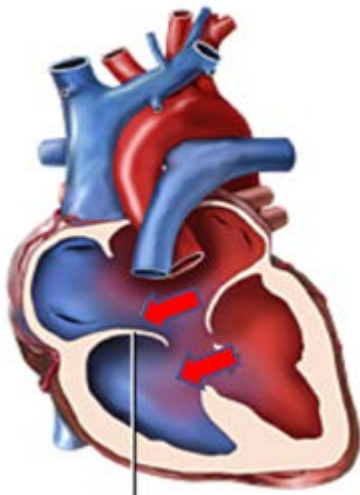
- CIV
- CIA
- Anomalie des valves auriculoventriculaires.

### PHYSIOPATHOLOGIE

- Passage OG-OD + VG-VD
- Hyperdébit pulmonaire

### TRAITEMENT

- Médical : préopératoire
- Chirurgie : fermeture des CIV et CIA



Valve  
auriculo-ventriculaire

## Cardiopathies congénitales non cyanogènes

# Les obstacles gauches

### PHYSIOPATHOLOGIE

Obstacle au passage du flux sanguin du cœur gauche (sang oxygéné) vers la circulation générale, pouvant entraîner un défaut d'oxygénation des organes.

### SIGNES CLINIQUES

- Aucun symptôme : souffle isolé
- Signes d'insuffisance cardiaque plus ou moins sévère
- Malaise.

### TRAITEMENT MÉDICAL DE L'INSUFFISANCE CARDIAQUE

- Indiqué en cas de signes cliniques
- Pour améliorer les symptômes, en attendant une intervention.

## Coarctation aortique (COAO)

### ANATOMIE

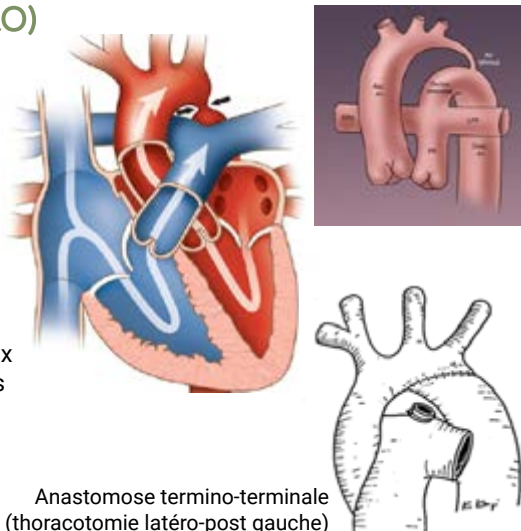
- Rétrécissement de l'isthme aortique.

### PHYSIOPATHOLOGIE

- Blocage du flux en aval du ventricule gauche
- Hypoperfusion des organes abdominaux
- Hyperpression aux membres supérieurs
- Hyperpression au niveau cérébral

### TRAITEMENT

- Chirurgie CRAFOORD.



## Sténose de la valve aortique : RA

### ANATOMIE

- Valve aortique anormale
- Défaut d'ouverture

### PHYSIOPATHOLOGIE

- Obstacle à l'éjection du flux oxygéné du ventricule gauche vers l'aorte
- Réduction du débit circulatoire
- Hyperpression dans le ventricule gauche

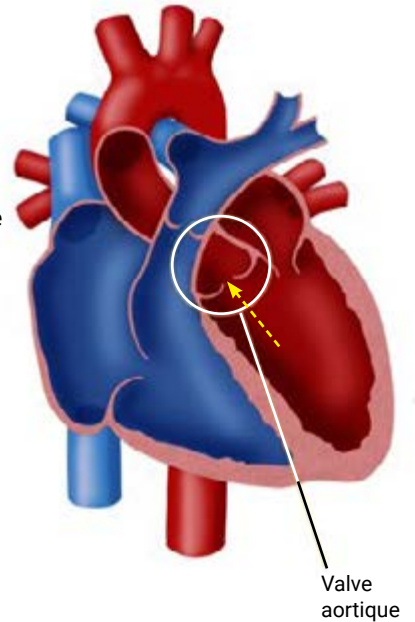
### SIGNES CLINIQUES

Selon le degré de sténose de la valve :

- Souffle isolé sans symptôme
- Malaises
- Insuffisance cardiaque

### TRAITEMENT

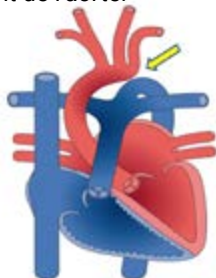
- Chirurgie si sténose serrée, ou dilatation par cathétérisme (sonde).



## Autres cardiopathies majeures du cœur gauche nécessitant une chirurgie précoce

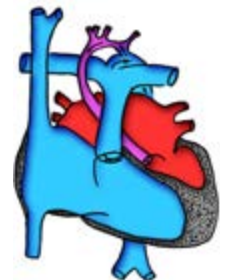
### INTERRUPTION DE L'ARCHE AORTIQUE

Absence d'un segment de l'aorte.



### HYPOPLASIE DU CŒUR GAUCHE

Défaut de développement du cœur gauche et de l'aorte.





## Cardiopathies congénitales cyanogènes

# Les obstacles droits avec shunt droit-gauche

### PHYSIOPATHOLOGIE

Obstacle au passage du flux sanguin du cœur droit (sang peu oxygéné) vers la circulation pulmonaire, pouvant entraîner un défaut d'oxygénation, associé à une communication entre le cœur droit et gauche, avec passage du flux de la droite (sang peu oxygéné) vers la gauche (sang oxygéné).

### SIGNES CLINIQUES

- Cyanose : coloration bleutée de la peau, des muqueuses et des téguments
- Hypoxie : baisse de saturation en oxygène (< 92%) mesurée par oxymètre
- Malaise.

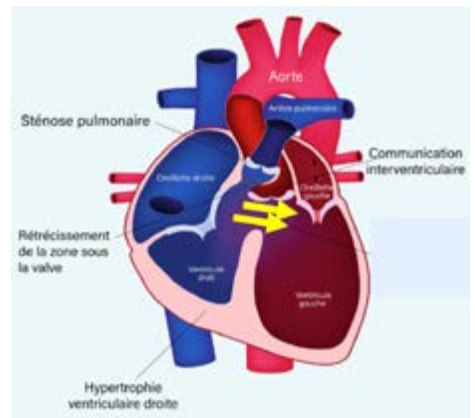
## Tétralogie de Fallot

### ANATOMIE

- CIV
- Sténose - hypoplasie AP
- Dextroposition Ao
- Hypertrophie VD

### PHYSIOPATHOLOGIE

- Hypodébit pulmonaire
- Passage VD-VG
- Hypertrophie VD
- Risque de malaises



### CLINIQUE

- Cyanose ± précoce
- Malaises hypoxiques

### TRAITEMENT

### RADIOGRAPHIE PULMONAIRE

- Hypovascularisation pulmonaire
- Cœur en sabot

- Si malaises : traitement médical par bêta-bloquants
- Chirurgie palliative : si cyanose ou malaises
- Correction complète : > 6 mois, 5kg.

## Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO)

### ANATOMIE

- Absence d'ouverture de la valve pulmonaire
- CIV

### PHYSIOPATHOLOGIE

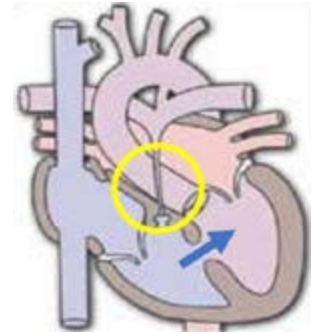
- Pas de passage VD-AP
- Passage VD-VG

### CLINIQUE

- Cyanose et hypoxie précoce

### TRAITEMENT

- Chirurgie



## Sténose de la valve pulmonaire (RP)

### ANATOMIE

- Valve pulmonaire rétrécie
- Ouverture limitée

### PHYSIOPATHOLOGIE

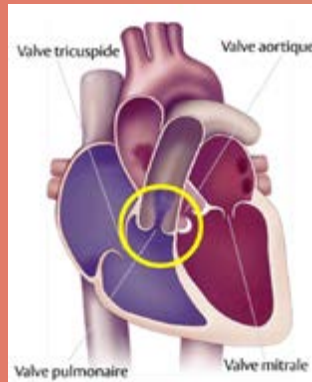
- Limitation du passage sanguin VD-AP
- Hypertrophie VD

### CLINIQUE

- Parfois symptômes chez le nouveau-né
- Le plus souvent souffle isolé

### TRAITEMENT

- Dilatation par sonde à ballonnet par cathétérisme.



## Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)

### ANATOMIE

- Absence de valve pulmonaire
- Hypoplasie du VD

### PHYSIOPATHOLOGIE

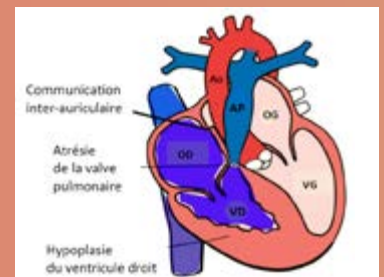
- Pas de passage VD-AP
- Passage OD-OG

### CLINIQUE

- Cyanose
- Hypoxie néonatale

### TRAITEMENT

- Possibilité d'ouverture de la valve pulmonaire par cathétérisme
- Chirurgie palliative néonatale
- Chirurgie Fontan ultérieure.



## Cardiopathies congénitales cyanogènes

# Anomalie de mixing

### Transposition des gros vaisseaux

#### ANATOMIE

- Inversion des gros vaisseaux  
VD-AO et VG-AP

#### PHYSIOPATHOLOGIE

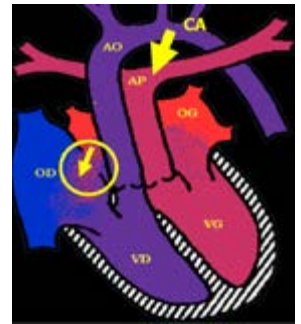
- Sang désaturé vers l'AO
- Sang oxygéné vers l'AP

#### CLINIQUE

- Hypoxie néonatale sévère

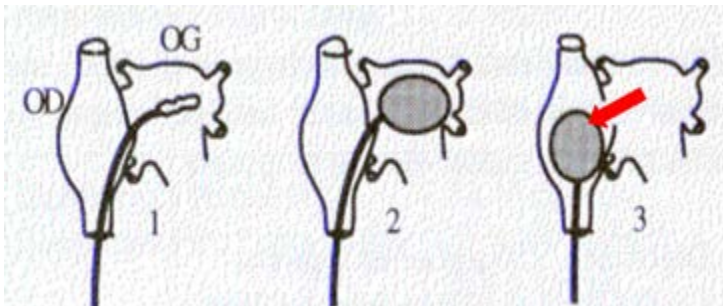
#### TRAITEMENT

- Urgence à la naissance:  
manœuvre de Rashkind
- Chirurgie précoce après la  
naissance - détransposition  
Switch (J5 - J15).



#### MANŒUVRE DE RASHKIND

Cette intervention est réalisée chez le nouveau-né pour améliorer l'oxygénation, en attendant l'opération chirurgicale.



Par voie ombilicale (fémorale) / sous échographie

## Cardiopathies complexes cyanogènes ou non cyanogènes, selon l'anatomie\*

# Ventricules uniques

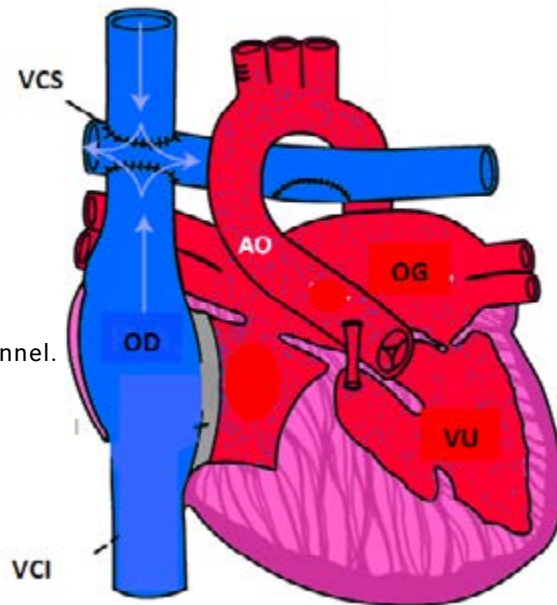
- Élément commun aux différentes formes anatomiques : un seul ventricule assure la circulation pulmonaire et aortique.
- Cardiopathie qui ne peut pas être « corrigée ».

Les circulations pulmonaire et aortique peuvent être séparées par une intervention chirurgicale réalisée en plusieurs étapes au cours de l'enfance :

- Connexion des veines caves (sang peu oxygéné) directement aux artères pulmonaires
- Un seul ventricule assure le débit cardiaque dans l'aorte.

\*Lésions des artères, des valves, obstacles à droite et/ou à gauche.

PROCÉDURE DE FONTAN  
pour cœur univentriculaire  
= un seul ventricule fonctionnel.



AO : aorte  
OD : oreillette droite  
OG : oreillette gauche  
VU : ventricule unique  
VCI : veine cave inférieure  
VCS : veine cave supérieure

**REMERCIEMENTS**  
Professeur Sylvie DI FILIPPO,  
Cardiologie congénitale pédiatrique  
et adulte & cardiologie fœtale.  
Professeur des Universités,  
praticien hospitalier.

**CRÉDITS PHOTO**  
Freepik  
Philippe FITTE  
Robert PALOMBA  
Droits réservés.

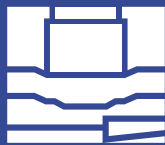


CENTRE CARDIO-THORACIQUE  
DE MONACO

11 bis, avenue d'Ostende  
98000 MONACO  
T. +377 92 16 80 00  
[info@ccm.mc](mailto:info@ccm.mc)

[www.ccm.mc](http://www.ccm.mc)





CENTRE  
CARDIO  
THORACIQUE  
DE MONACO