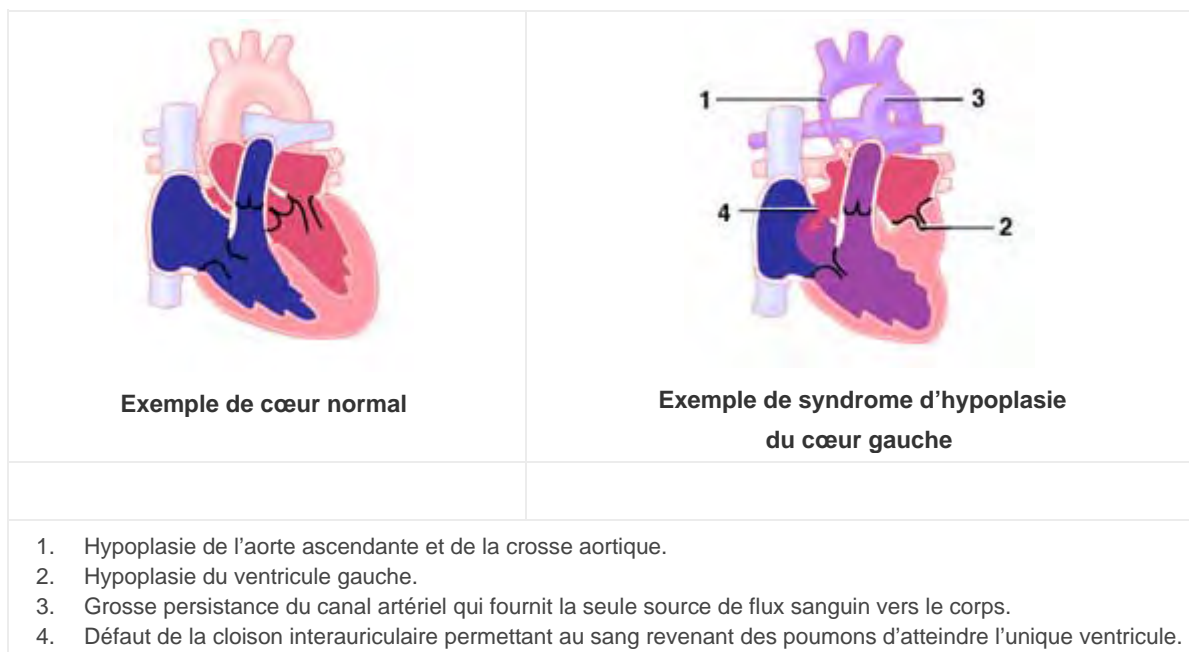


# Syndrome d'hypoplasie du cœur gauche/Intervention de Norwood

Le syndrome d'hypoplasie du cœur gauche (Hypoplastic Left Heart Syndrome, HLHS) est l'une des anomalies cardiaques les plus complexes observées chez le nouveau-né. C'est l'une des anomalies cardiaques congénitales les plus difficiles à gérer. Il s'agit d'un des groupes d'anomalies cardiaques qui peuvent être catégorisés comme anomalies « [à un ventricule fonctionnel \(disponible en anglais uniquement\)](#) ».

Chez un enfant souffrant du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche, les structures sur le côté gauche du cœur sont fortement sous-développées. Le côté gauche du cœur reçoit le sang riche en oxygène depuis les poumons. Il propulse ensuite le sang vers le reste du corps.

Les valves mitrale et aortique sont soit complètement atrétiques (fermées), soit petites (hypoplasiques). Le ventricule gauche est petit. La première partie de l'aorte est très petite. Souvent, elle ne mesure que quelques millimètres de diamètre.



Il en résulte une situation où le côté gauche du cœur n'est pas en mesure de prendre en charge la circulation nécessaire par les organes du corps. Le côté droit du cœur est normalement développé. Le côté droit du cœur pompe le sang vers les poumons.

Comme le côté gauche du cœur étant très petit, le sang qui revient des poumons vers l'atrium gauche doit passer par une [communication interauriculaire \(CIA\) \(disponible en anglais uniquement\)](#) pour atteindre le côté droit du cœur.

Le ventricule droit doit alors pomper le sang vers les poumons et vers le reste du corps. La persistance du canal artériel (PDA), une structure normale chez le fœtus, est souvent la seule voie par laquelle le sang peut atteindre le

corps à partir du cœur. Lorsque la persistance du canal artériel commence à se fermer, le flux sanguin vers le corps diminue, ce qui entraîne un flux sanguin très faible vers les organes vitaux. Cela peut entraîner une défaillance cardiovasculaire. Sans traitement, le syndrome d'hypoplasie du cœur gauche peut être fatal. Ceci se produit lors des premières heures ou des premiers jours de vie.

## Signes et symptômes

Les nouveau-nés souffrant du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche présenteront des saturations en oxygène plus basses que la normale. Cela est dû au fait que tout le sang provenant des poumons se mélange dans le seul ventricule droit avant d'être pompé hors des poumons et dans l'ensemble du corps. [La cyanose \(disponible en anglais uniquement\)](#), une coloration bleue de la peau, peut être le premier indice d'un problème cardiaque grave. Une détresse respiratoire (respiration difficile ou rapide) est souvent présente, car les poumons recevront un flux sanguin en grande quantité. Les nouveau-nés atteints du syndrome du cœur gauche hypoplastique ne présentent généralement qu'un faible [souffle au cœurvoire \(disponible en anglais uniquement\)](#) même aucun souffle du tout.

Le pouls peut être très faible dans les extrémités lors de l'examen, en fonction du flux dans le canal artériel. La fermeture du canal artériel peut s'accompagner d'une somnolence, d'une mauvaise nutrition et d'une aggravation de la détresse respiratoire. Une défaillance cardiovasculaire peut se développer et ainsi provoquer des crises, une insuffisance rénale, une insuffisance hépatique et une détérioration de la fonction cardiaque. Ces problèmes peuvent être réversibles en fonction de leur gravité et de leur durée.

## Diagnostic du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche

Cette malformation cardiaque est diagnostiquée lors d'un [échocardiogramme fœtal \(disponible en anglais uniquement\)](#). Elle fait partie des malformations cardiaques les plus courantes découvertes lors des échographies de dépistage. Un diagnostic précoce de la malformation permet une intervention rapide à la naissance.

Il est important de programmer l'accouchement dans un hôpital capable de pratiquer une réanimation agressive du nouveau-né afin d'augmenter les chances d'une issue positive.

Les échocardiogrammes peuvent donner des informations détaillées concernant l'anatomie des diverses structures cardiaques affectées par le syndrome d'hypoplasie du cœur gauche. Ils apportent aussi des informations importantes sur la fonction du ventricule droit, des valves cardiaques, sur la taille de la communication interauriculaire et sur la taille de la persistance du canal artériel.

Le cathétérisme cardiaque (disponible en anglais uniquement) est rarement utilisé dans le cadre de l'évaluation initiale. Cela s'explique par les risques élevés encourus par un nouveau-né instable. Le cathétérisme aide cependant à évaluer la fonction et l'anatomie cardiopulmonaire chez les enfants plus âgés souffrant du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche. Il peut aider à la programmation des stades suivants du traitement.

## Traitement du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche

La prise en charge des nouveau-nés souffrant d'un syndrome d'hypoplasie du cœur gauche peut être divisée en deux périodes : la période de stabilisation initiale et la période opératoire/post-opératoire.

Si le fœtus a été diagnostiqué avant l'accouchement, des mesures de stabilisation sont immédiatement prises afin que le nouveau-né reste stable. Chez les nouveau-nés dont le syndrome d'hypoplasie du cœur gauche est suspecté après la naissance, la stabilisation démarre pendant que les tests de diagnostic sont en cours. La stabilisation rapide de ces nourrissons doit démarrer dès que le diagnostic est suspecté.

Des cathéters (tubes qui transportent les substances médicamenteuses) sont positionnés dans le vaisseau sanguin ombilical. Cela permet l'administration des médicaments et le prélèvement sanguin pour les tests. Une perfusion de prostaglandine, un médicament qui empêche la fermeture de la persistance du canal artériel, est mise en place. Ce médicament garde les voies ouvertes pour que le sang atteigne le corps depuis le ventricule droit.

Un supplément d'oxygène n'est pas utilisé, car il a tendance à augmenter le flux sanguin vers les poumons. Ceci pourrait détourner le flux sanguin provenant du corps et solliciter davantage le ventricule droit unique déjà sous contrainte.

Des médicaments et traitements respiratoires (y compris l'intubation) sont administrés pour équilibrer le flux sanguin vers le corps et vers les poumons.

Une surveillance étroite est nécessaire pour détecter tout dysfonctionnement organique. Ceci aide également à conserver une stabilité cardiopulmonaire. L'état des nourrissons présentant cette malformation peut être imprévisible et subir des changements soudains.

Il existe trois options de traitement qui ont été utilisées chez des enfants souffrant du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche.

Dans le passé, en raison des résultats insatisfaisants des traitements disponibles à l'époque, aucun traitement n'était recommandé. Aujourd'hui, les traitements ont été considérablement optimisés et la plupart des enfants se voient proposer une intervention chirurgicale. Dans certains cas, le nourrisson ne peut être stabilisé et aucun traitement n'est conseillé. Si aucune option chirurgicale n'est disponible, des soins de confort sont proposés pour soutenir la famille.

Le traitement le plus courant pour le syndrome d'hypoplasie du cœur gauche est la reconstruction par étapes. La reconstruction par étapes consiste en une série d'interventions qui sont pratiquées pour reconfigurer le système cardiovasculaire de l'enfant afin qu'il devienne aussi efficace que possible. Ces interventions chirurgicales ne corrigent pas la lésion. Elles sont considérées comme palliatives.

La première intervention de l'approche par étapes est connue sous le nom d'intervention de Norwood. Elle est généralement pratiquée lors de la première semaine de vie. Avec l'intervention de Norwood, le ventricule droit devient le ventricule principal, qui pompe le sang vers le corps. Une « nouvelle » aorte, ou « néo » aorte, est fabriquée à partir de l'artère pulmonaire. La petite aorte d'origine est élargie pour alimenter le corps en flux sanguin. Pour faire circuler le flux sanguin vers les poumons, un petit tube greffé est transféré depuis une artère jusqu'aux vaisseaux pulmonaires (appelé un shunt de Blalock-Taussig modifié) ou depuis le ventricule droit jusqu'aux vaisseaux pulmonaires (appelé modification de Sano).

Les prochaines interventions chirurgicales du plan de reconstruction par étapes sont les suivantes

[Animation médicale : Intervention de Glenn | Cincinnati Children's - YouTube](#) (disponible en anglais uniquement)

l'intervention bidirectionnelle de Glenn, pratiquée entre 3 et 6 mois après la naissance, et l'intervention de Fontan.

[Animation médicale : Intervention de Fontan | Cincinnati Children's - YouTube](#) (disponible en anglais uniquement)

L'intervention de Fontan est pratiquée quand les enfants ont entre 2 et 3 ans.

Ces interventions sont expliquées plus en détail dans le chapitre Heart Encyclopedia (Encyclopédie cardiaque) de « Single Ventricle Cardiac Anomalies » (Anomalies cardiaques à un ventricule fonctionnel).

## Intervention de Norwood

[Animation médicale : Intervention de Norwood | Cincinnati Children's - YouTube](#) (disponible en anglais uniquement)

L'intervention de Norwood est l'une des interventions les plus complexes et elle présente un risque élevé lors de la reconstruction par étapes pour le syndrome d'hypoplasie du cœur gauche. Les interventions actuelles ont contribué à assurer un taux de survie de 75 pour cent ou supérieur.

La période de convalescence à l'hôpital après l'intervention de Norwood est souvent longue. Elle peut durer de quatre à six semaines. Un petit pourcentage des patients qui quittent l'hôpital peut continuer à rencontrer des problèmes durant les premiers mois de vie.

Occasionnellement, le ventricule droit peut ne pas fonctionner correctement après l'intervention de Norwood. Dans certains cas, une transplantation peut être envisagée.

Si un enfant souffrant du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche atteint le deuxième stade (à environ 4 à 6 mois), les taux de survie pour les interventions de Glenn et de Fontan sont plus élevés. Ils sont supérieurs à 90 pour cent.

La quasi totalité des enfants souffrant du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche nécessiteront un traitement cardiaque. Ils devront tous se rendre régulièrement en consultation de suivi avec leur cardiologue pour examiner leur fonction cardiaque et contrôler l'absence de complications tardives, telles que des [arythmies \(disponible en anglais uniquement\)](#).

La transplantation cardiaque chez les nouveau-nés est réalisée en tant que traitement principal contre le syndrome d'hypoplasie du cœur gauche. Bien que la transplantation permette de remplacer le cœur malformé d'un enfant souffrant du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche, ce traitement est limité. Le faible nombre d'organes disponibles à la transplantation pour les nouveau-nés et le besoin à vie de traitements anti-rejet peuvent être source d'inquiétude. Bien que les résultats de la transplantation s'améliorent et que le nombre de rejets soit le plus bas chez les patients

ayant subi la transplantation en tant que nouveau-nés, la durée de vie moyenne du cœur transplanté est inférieure à 15 ans.

### **Gestion à l'âge adulte et à l'adolescence**

Tous les patients adultes ayant souffert du HLHS au début de leur vie ont subi l'intervention de Fontan. Leur cœur ne présente qu'une seule cavité de pompage. Au fil des années, ils peuvent rencontrer divers problèmes. Les patients ayant subi l'intervention de Fontan doivent faire l'objet d'une surveillance approfondie et attentive par des experts en cardiopathies congénitales tout au long de leur vie. De nombreux patients ayant subi l'intervention de Fontan présenteront un rythme cardiaque anormal et nécessiteront un traitement. Certains présenteront des niveaux d'oxygène faibles qui peuvent limiter leurs capacités physiques. Ceci peut nécessiter l'obstruction des vaisseaux anormaux qui permettraient au sang bleu de se mélanger au sang rouge. Certains patients ayant subi l'intervention de Fontan peuvent présenter une fragilisation de leur cavité de pompage ou une fuite d'une ou plusieurs valves. Dix pour cent de ces patients peuvent développer une pathologie inhabituelle appelée « entéropathie par perte de protéines ». Cette dernière doit être gérée avec précaution. Les patients ayant subi l'intervention de Fontan peuvent également développer des problèmes avec leur fonction hépatique ou rénale, qui requièrent une surveillance par un médecin.

La plupart des femmes avec des antécédents de cardiopathie congénitale peuvent mener une ou plusieurs grossesses à terme. Les femmes subissant des formes complexes de cardiopathies congénitales doivent être suivies et un examen doit être réalisé avant la grossesse. Cette grossesse doit être suivie par une équipe de spécialistes en médecine fœto-maternelle qualifiés dans la gestion de grossesses chez les femmes souffrant de malformations cardiaques. [Cardiopathie congénitale de l'adulte \(ACHD\) | Cincinnati Children's \(cincinnatichildrens.org\)](https://www.cincinnatichildrens.org/health/topic/achd)

### **Contactez l'institut cardiaque du Cincinnati Children's**

Macromedia Flash Player doit être installé sur votre ordinateur pour pouvoir consulter la plupart des fichiers de la Heart Institute Encyclopedia (Encyclopédie de l'institut cardiaque). Vous pouvez télécharger [Macromedia Flash Player](#) sur le site Web de Macromedia.

Dernière mise à jour : 04/2022 par Kathy Meyer, IA