

La Sténose supra-valvulaire pulmonaire

Auteur : Docteur Younes Boudjemline¹

Date de création : février 2004

Editeur scientifique : Docteur Damien Bonnet

¹Service de cardiologie pédiatrique, Hôpital Necker - Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris cedex 15, France. <mailto:younes.boudjemline@nck.ap-hop-paris.fr>

[Résumé](#)

[Mots-clés](#)

[Nom de la maladie et ses synonymes](#)

[Nom des maladies exclues](#)

[Critères diagnostiques /définition](#)

[Commentaires sur les diagnostics différentiels](#)

[Fréquence](#)

[Description clinique](#)

[Mode de prise en charge](#)

[Etiologie](#)

[Conseil génétique](#)

[Diagnostic prénatal](#)

[Questions non résolues et commentaires](#)

[Références](#)

Résumé

La sténose supra-valvulaire pulmonaire est définie comme un obstacle en aval de l'orifice pulmonaire et avant la division du tronc pulmonaire en artères pulmonaires droite et gauche. Elle constitue moins de 10% de toutes les sténoses pulmonaires soit moins de 1% de l'ensemble des cardiopathies congénitales. Le diagnostic peut être suspecté dès l'auscultation quand un souffle systolique éjectionnel est entendu à la base du cœur et irradie vers le dos et les aisselles. Il n'y a pas de clic d'éjection (comme on peut l'entendre dans les sténoses valvulaires pulmonaires) et le deuxième bruit est normal. Aucun signe d'insuffisance ventriculaire droite n'est habituellement noté sauf dans les formes sévères à un stade tardif. L'examen clinique recherchera par ailleurs des éléments dysmorphiques en faveur d'un syndrome constitutionnel (syndrome de Williams et Beuren etc...). L'électrocardiogramme enregistre une surcharge ventriculaire droite. La prise en charge dépend largement du degré de sténose : elle va de la simple surveillance échographique à la mise en place d'une endoprothèse métallique (stent) par cathétérisme interventionnel.

Mots-clés

Sténose supra-valvulaire pulmonaire - Dilatation au ballonnet.

Nom de la maladie et ses synonymes

Sténose supra-valvulaire pulmonaire

Nom des maladies exclues

Toutes les sténoses supra-valvulaires pulmonaires associées à des anomalies intracardiaques.

Toutes les sténoses supra-valvulaires pulmonaires post-chirurgicales. Les sténoses sous-valvulaires, valvulaires ou des branches pulmonaires.

Critères diagnostiques /définition

La sténose supra-valvulaire pulmonaire est définie comme un obstacle en aval de l'orifice pulmonaire et avant la division du tronc pulmonaire en artères pulmonaires droite et gauche.

Cette définition exclut ainsi :

1/ les obstacles pulmonaires situés à un autre endroit, depuis le ventricule droit ([sténose sous-pulmonaire](#)) jusqu'à la valve pulmonaire ([sténose valvulaire pulmonaire](#)) et de la bifurcation à la périphérie des branches pulmonaires ([sténose des branches pulmonaires](#));

2/ les obstacles supra-valvulaires pulmonaires des cardiopathies plus complexes où la (ou les) sténose(s) pulmonaire(s) n'est (ne sont) qu'un des éléments du phénotype cardiaque.

Le diagnostic est posé à l'échographie cardiaque qui sert à :

1/ identifier, sur des critères anatomiques et en Doppler, le siège supra-valvulaire de l'obstacle ;
2/ révéler la gravité de celle-ci en précisant notamment le degré de sténose et surtout la pression dans le ventricule droit ;
3/ et exclure d'autres lésions intracardiaques.

L'aspect typique est celui d'une hypoplasie tubulaire localisée suivie ou non d'une dilatation post-sténotique.

Commentaires sur les diagnostics différentiels

Les diagnostics différentiels sont facilement éliminés, grâce à l'échographie qui permet le diagnostic des lésions intracardiaques associées et qui précise le siège l'obstruction.

Fréquence

La sténose supra-valvulaire pulmonaire constitue moins de 10% de toutes les sténoses pulmonaires soit moins de 1% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

Description clinique

La survenue de symptômes dépend largement du degré de la sténose. Le retentissement est nul en cas de sténose peu serrée mais est responsable d'une hypertension ventriculaire droite si la sténose est plus serrée.

Le diagnostic peut être suspecté dès l'auscultation quand un souffle systolique éjectionnel est entendu à la base du cœur et irradie vers le dos et les aisselles. Il n'y a pas de clic d'éjection (comme on peut l'entendre dans les [sténoses valvulaires pulmonaires](#)) et le deuxième bruit est normal. Aucun signe d'insuffisance ventriculaire droite n'est habituellement noté sauf dans les formes sévères à un stade tardif. L'examen clinique recherchera par ailleurs des éléments dysmorphiques en faveur d'un syndrome constitutionnel ([syndrome de Williams et Beuren](#) etc...). L'électrocardiogramme enregistre une surcharge ventriculaire droite.

Mode de prise en charge

La prise en charge dépend largement du degré de sténose : elle va de la simple surveillance échographique à une prise en charge plus agressive.

Les formes peu serrées avec une élévation modeste de la pression ventriculaire droite ne requièrent aucun traitement. Il faut suivre les patients afin de vérifier l'absence de

progression, et, chez les patients ayant une pathologie de l'élastine ([syndromes de Williams et Beuren](#) et apparentés), l'éventuelle constitution d'une sténose supra-valvulaire aortique. Cette dernière apparaît habituellement alors que la sténose supra-valvulaire pulmonaire a complètement ou incomplètement régressée. Il faut également noter que chez ces patients la sténose supra-valvulaire est rarement isolée et s'associe fréquemment à des sténoses multiples des branches pulmonaires.

Seules les formes serrées avec élévation significative de la pression ventriculaire droite justifient une prise en charge plus agressive. L'angioplastie percutanée consiste par cathétérisme interventionnel à dilater la sténose supra-valvulaire pulmonaire à l'aide d'un ballonnet introduit par les vaisseaux fémoraux. Elle est habituellement peu efficace. En cas d'échec de la dilatation simple au ballonnet, la mise en place d'une endoprothèse métallique (stent) par cathétérisme interventionnel peut permettre de lever la sténose de façon efficace. L'indication dépend de la distance séparant la valve pulmonaire de la sténose. L'implantation d'un stent dans le cas d'une sténose située à proximité de la valve pulmonaire conduit à sa neutralisation et à l'apparition d'une fuite pulmonaire.

Dans le cas particulier des patients ayant [un syndrome de Williams et Beuren](#), l'évolution se fait très souvent vers une régression des sténoses pulmonaires à mesure d'ailleurs qu'apparaissent les lésions aortiques. Il faut donc être particulièrement patient chez ces enfants.

Les plasties chirurgicales d'élargissement s'appliquent aux formes symptomatiques après échec du traitement percutané.

Etiologie

Les mécanismes embryologiques responsables ne sont pas connus.

Conseil génétique

La sténose supra-valvulaire pulmonaire survient le plus souvent de façon sporadique. Le conseil génétique est donc simple et rassurant. En cas d'association à un syndrome polymalformatif, le conseil génétique doit être prudent du fait de l'hétérogénéité génétique de ces affections. Il faut donc conseiller une échographie prénatale spécialisée pour les futures grossesses.

Diagnostic prénatal

Le diagnostic prénatal est possible mais rarement fait. L'extraction et le transfert *in utero* vers une structure spécialisée ne sont habituellement pas nécessaires, les formes

sévères à révélation périnatale étant exceptionnelles.

Questions non résolues et commentaires

L'origine de la malformation.

Le résultat à très long terme du traitement percutané et en particulier en ce qui concerne l'incidence de l'insuffisance pulmonaire, et de ces effets sur la fonction ventriculaire droite en cas de mise en place d'un stent perturbant le fonctionnement de la valve pulmonaire.

Références

Cazzaniga M, Vagnola O, Alday L, Spillman A, Sciegata A, Faella H, Kurlat I. Balloon pulmonary valvuloplasty in infants: a quantitative analysis of pulmonary valve-anulus-trunk structure. *J Am Coll Cardiol* 1992;20:345-9.

Zalzstein E, Moes CA, Musewe NN, Freedom RM. Spectrum of cardiovascular anomalies in Williams-Beuren syndrome. *Pediatr Cardiol* 1991;12:219-23.