

Cœur triatrial chez l'adulte

Cor triatriatum in the adult

A. Wailliez¹, P. Wauthy², P. Decoodt¹ et M. Morissens¹

Services ¹de Cardiologie, ²de Chirurgie cardiaque, C.H.U. Brugmann

RESUME

Nous rapportons le cas d'une jeune fille de 18 ans sans antécédents médico-chirurgicaux, présentant une dyspnée d'effort d'apparition récente. Un bilan cardiologique basé sur un électrocardiogramme et une échographie cardiaque va mettre en évidence la présence d'une membrane supra-mitrale. Différents examens complémentaires permettront de mieux identifier les rapports de cette membrane avec les retours veineux pulmonaires et surtout la valve mitrale. La jeune fille est porteuse d'un cœur triatrial, affection congénitale rare dont la découverte à l'âge adulte est exceptionnelle. Les cas rapportés dans la littérature sont peu nombreux et il n'existe à l'heure actuelle aucune recommandation sur la prise en charge et le traitement d'un tel cas.

Rev Med Brux 2009 ; 30 : 195-8

ABSTRACT

A 18-year old girl suffering from effort dyspnea presented to our hospital. She had no previous medical history. The first investigations revealed a linear structure traversing the left atrium. A transoesophageal echocardiogram demonstrated a thin mobile membrane in the atrium. Many investigations were realized to describe better this structure and its contribution to the symptoms. Cor triatriatum is a rare congenital disease and its discovery is rare in adulthood. So, there are no guidelines for the optimal management.

Rev Med Brux 2009 ; 30 : 195-8

Key words : congenital heart disease, adult, echocardiography

INTRODUCTION

Le cœur triatrial est une malformation congénitale rare. Son incidence est de 0,1 % parmi les anomalies congénitales cardiaques qui se rencontrent chez 8 naissances pour 1.000¹. Elle se caractérise par une subdivision de l'oreillette gauche en deux cavités via une membrane fibreuse ou fibromusculaire. La majorité est diagnostiquée en périnatal chez des enfants présentant des signes d'obstruction veineuse pulmonaire. Cette anomalie est fréquemment associée à d'autres malformations cardiaques (CIA, insuffisance mitrale, veine cave supérieure gauche)². De rares cas ont été mis en évidence chez l'adulte¹. Nous rapportons ici le cas d'un diagnostic tardif de cœur triatrial chez une jeune fille de 18 ans.

CAS CLINIQUE

Une jeune fille de 18 ans, sans antécédents personnels ni familiaux, nous est adressée par son médecin traitant pour mise au point de dyspnée à l'effort. A l'anamnèse, elle présente essentiellement une

capacité physique préservée mais avec une récupération lente à l'effort. Son examen physique est normal (discret souffle systolique). L'échographie transthoracique (*Acuson Sequoia* et *Philips Ei33*) va mettre en évidence une fine membrane échodense, souple et semblant fixée de part et d'autre de l'oreillette gauche (figures 1 et 2). Celle-ci semble continue dans les différentes incidences. Le doppler pulsé montre un flux supra-mitral atteignant 1,30 m/s (figure 3). Les autres paramètres échographiques (taille des cavités, doppler valvulaire, cinétique et FEVG) sont normaux, notamment absence de signes suggérant une hypertension artérielle pulmonaire. Des examens complémentaires comprenant une radiographie de thorax, une épreuve d'effort sur cyclo-ergomètre, un holter et une échographie transœsophagienne sont alors programmés. La radiographie de thorax est banale, l'épreuve d'effort est sous-maximale, atteignant 80 % de la fréquence maximale théorique pour une charge de 120 watts et est limitée par la faiblesse dans les jambes et une dyspnée. Des troubles de la repolarisation apparaissent de façon aspécifique.

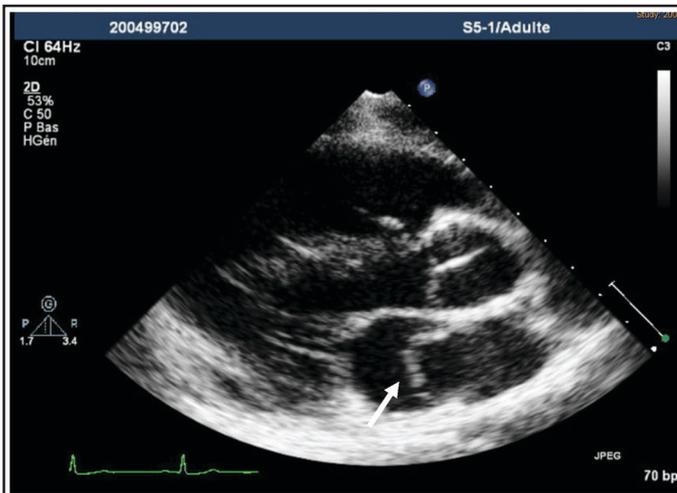


Figure 1



Figure 5

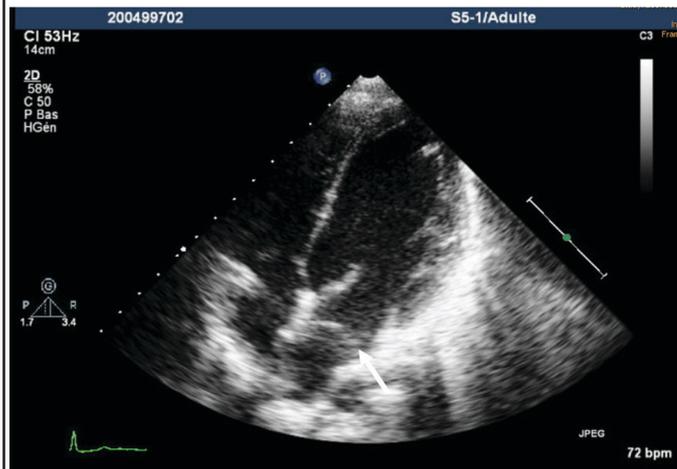


Figure 2

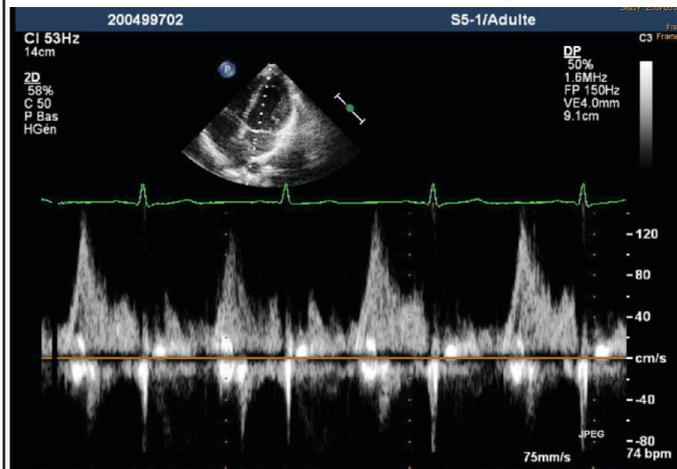
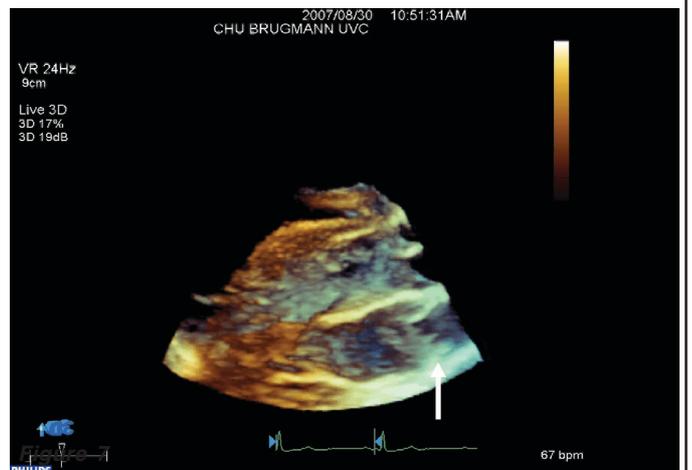
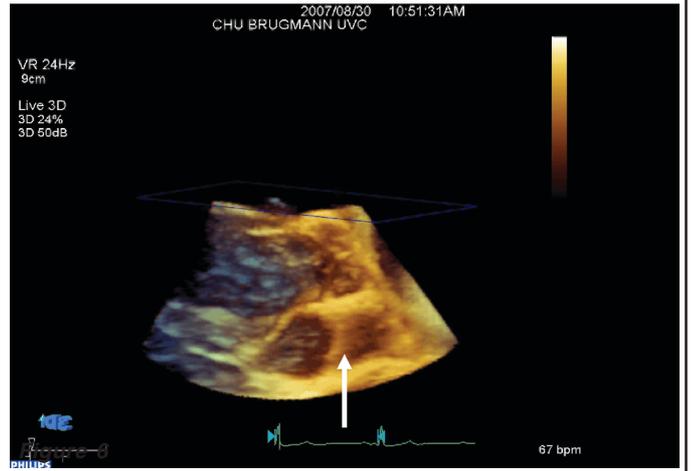


Figure 3

Figure 1 : Vue parasternale long axe : fine membrane subdivisant l'oreillette gauche en 2 compartiments.

Figure 2 : Vue apicale 4 cavités : membrane fixée sur les versants septal et latéral.

Figure 3 : Vue apicale 4 cavités : flux doppler pulsé enregistré à travers la membrane.

Figure 4 : Echographie transœsophagienne : 2 points d'attache septaux.

Figure 5 : Echographie transœsophagienne: flux doppler pulsé à travers l'orifice le plus étroit.

Figure 6 : Reconstitution 3D : coupe longitudinale de l'oreillette avec mise en évidence de la membrane.

Figure 7 : Oreillette gauche 3D : membrane fixée de part et d'autre de l'oreillette.

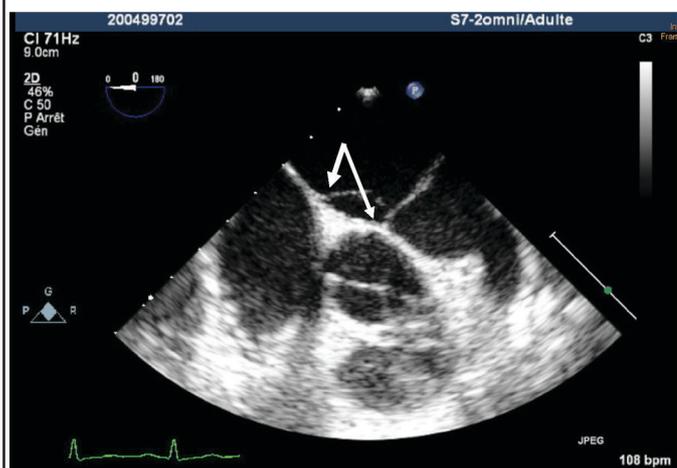


Figure 4

L'échographie transœsophagienne (*Philips Ei33*) va permettre de bien visualiser cette membrane ballottant dans l'oreillette gauche qu'elle divise en une cavité postérieure recevant les 4 veines pulmonaires et une chambre antérieure communiquant avec la valve mitrale (figure 4). Les différentes incidences vont faire suspecter la présence d'une double attache sur le versant septal. On met en outre en évidence 2 orifices mesurant environ 1 cm de diamètre. Dans le plus étroit, on voit une accélération du flux atteignant une vitesse de 1,6 m/sec (figure 5). L'examen ne peut en outre exclure la juxtaposition de la membrane avec la valve mitrale, ce qui est classiquement rencontré dans cette pathologie. L'étude des veines pulmonaires a permis de confirmer des flux normaux et l'absence de sténose ostiale. En outre, disposant d'un appareil possédant aussi une sonde 3D (*Philips Ei33*), nous avons pu réaliser quelques reconstructions de la membrane et cavité atriale gauche (figures 6 et 7).

Pour compléter le bilan et attribuer à une origine cardiaque la moindre tolérance à l'effort, une épreuve d'effort couplée à une mesure de la consommation maximale en O₂ est réalisée, et s'avère normale. La symptomatologie frustrante de la patiente la rendant peu encline à subir un geste chirurgical, un suivi médical régulier a été collégialement accepté. Une évolution ultérieure péjorative indiquera alors un geste chirurgical de résection.

DISCUSSION

Une revue de la littérature a permis de confirmer que le cœur triatrial, en plus d'être une affection très rare (incidence 0,1 à 0,4 %), se découvre exceptionnellement à l'âge adulte^{1,2}. Elle résulterait d'une absence de résorption du tronc veineux pulmonaire commun durant une phase de l'embryogenèse³. Avant cette phase, les veines pulmonaires convergent pour donner naissance à un large tronc veineux pulmonaire, se déversant dans l'oreillette gauche. Ensuite, ce tronc veineux s'incorpore progressivement dans la paroi de l'oreillette⁴. Le diagnostic différentiel entre les quelques pathologies pouvant donner des images similaires se posait (septum atrial anévrysmal protubérant, membrane surplombant la valve mitrale et dilatation du sinus veineux coronaire). Le diagnostic fut finalement posé formellement après avoir réalisé une échographie transœsophagienne¹. Le délai avant la découverte de cette anomalie est fortement influencé par le nombre et le diamètre des orifices⁵. L'importance de la symptomatologie est fonction du gradient transmembranaire. Outre une meilleure visualisation de cette membrane, l'échographie transœsophagienne permet de bien décrire les relations anatomiques et en particulier mitrales, la présence éventuelle d'orifices ainsi que leur localisation et caractéristiques, et la recherche d'anomalies associées fréquemment présentes. Il existe de nombreuses classifications mais les deux plus usitées sont celles proposées par Lam en 1962 et Loeffler en 1949, selon le nombre et la taille des orifices^{3,5}. Dans cette dernière classification,

le premier groupe présente une chambre postérieure (aussi appelée accessoire), limitée par une membrane parfaitement étanche. Elle se draine alors dans l'oreillette droite grâce à la présence systématique d'une CIA. Le deuxième groupe se caractérise par des ouvertures de petite taille et peu nombreuses, responsables d'un haut degré d'obstruction, et le troisième groupe, des orifices de plus grande taille avec un discret (voire l'absence de) phénomène obstructif. Certaines équipes utilisent l'échographie de contraste en complément de la mise au point⁶ ; d'autres proposent l'échographie transthoracique 3D afin d'affiner le diagnostic⁵ (une publication relate un cas dont le diagnostic avait été réalisé grâce à cette technique et dont l'avantage était pour eux de bien visualiser cette membrane en évitant les risques et inconvénients d'un examen transœsophagien). D'autres encore proposent de coupler l'échographie transœsophagienne à des reconstructions 3D permettant, selon eux, de diagnostiquer un cœur triatrial chez une patiente chez qui les examens précédents faisaient suspecter la présence d'un canal atrio-ventriculaire^{7,8}. Les différents articles citent 1 cm² comme ouverture au-delà de laquelle les patients sont en général asymptomatiques⁹ mais le diamètre de l'orifice n'est pas le seul critère influençant la symptomatologie. En effet, les caractéristiques de la membrane (rigidité, localisation) ainsi que les éventuelles anomalies associées participent de manière importante à la clinique. Chez cette patiente, une membrane très lâche séparait l'oreillette gauche en deux cavités, l'une postéro-supérieure recevant les 4 veines pulmonaires et l'autre antéro-inférieure communiquant avec la valve mitrale, avec une subdivision en 2 de son point d'attache septal. Celle-ci présente deux petits orifices dont le plus étroit entraîne une accélération modérée du flux.

Un bilan, afin de déterminer l'étiologie exacte de sa dyspnée, a été réalisé et n'a pas permis d'imputer de manière certaine la symptomatologie présentée par la patiente à la présence de cette membrane. Une concertation avec l'équipe de chirurgie cardiaque a abouti à l'abstention pour l'instant de toute intervention chirurgicale mais insistait sur la nécessité de réévaluer régulièrement la situation.

Les complications liées à ce type de membrane peuvent être multiples : celles directement liées au caractère obstructif de la membrane (hypertension artérielle pulmonaire, insuffisance cardiaque droite), celles liées aux conséquences secondaires sur la valve mitrale et enfin celles liées aux associations avec d'autres malformations (CIA, etc.). Enfin, les complications tardives sont également à craindre telles que des tachycardies sinusales, fibrillations auriculaires, risques thrombogènes.

Vu le peu de cas recensés, il n'y a pas de consensus concernant la prise en charge optimale de cette malformation cardiaque lorsqu'elle est diagnostiquée aussi tardivement. L'importance de la symptomatologie, souvent liée au degré d'obstruction

que génère la membrane, détermine généralement l'indication d'une cure chirurgicale¹⁻³. L'abord de l'oreillette gauche nécessite classiquement une sternotomie, mais une approche par " mini-thoracotomie " se développe dans certaines équipes. D'autres proposent une approche par ballon percutané¹¹. Dans un futur proche, la décision sera probablement plus influencée par le caractère bénin de l'intervention et les résultats opératoires à long terme¹².

Il est cependant important de suivre cliniquement et échographiquement ces patients. En effet, l'évolution peut se caractériser par une fibrose ou calcification de l'orifice, le développement d'une insuffisance mitrale ou d'une fibrillation auriculaire et présenter alors une indication chirurgicale^{2,4,9,10}.

BIBLIOGRAPHIE

1. Kacenelebogen R, Decoodt P : Biplane transoesophageal echographic diagnosis of cor triatriatum. *Chest* 1994 ; 105 : 601-2
2. Kraseman Z, Scheld HH, Tjan T, Krasemann T : Cor triatriatum : short review of the literature upon ten new cases. *Herz* 2007 ; 32 : 506-10
3. Loeffler E : Unusual malformation of the left atrium : pulmonary sinus. *Arch Pathol* 1949 ; 48 : 371-6
4. Carlson BM : *Human Embryology and Developmental Biology*. Saint Louis, Mosby, third edition, 2004 : 444-5
5. Jacobs A, Weinert LC, Goonewardena S, Gomberg-Maitland M, Lang RM : Three-Dimensional Transthoracic echocardiography to Evaluate Cor Triatriatum in the Adult. *J Am Soc Echocardiogr* 2006 ; 468.e1-4
6. Modi KA, Senthilkumar A, Kiel E, Reddy PC : Diagnosis and Surgical Correction of a Cor Triatriatum in an Adult : Combined

Use of Transoesophageal and Contrast Echocardiography, and a Review of Literature. *Echocardiography* 2006 ; 23 : 506-9

7. Baweja G, Nanda NC, Kirklín JK : Definitive Diagnosis of Cor Triatriatum with Common Atrium by Three-Dimensional Transoesophageal Echocardiography in an Adult. *Echocardiography* 2004 ; 21 : 303-6
8. Patel V, Nanda NC, Arellano I, Yelamanchili P, Rajdev S, Baysan O : Cor triatriatum Sinister : Assessment by Live/Real Three-Dimensional Transthoracic Echocardiography. *Echocardiography* 2006 ; 23 : 801-2
9. Slight RD, Nzewi OC, Buell R, Mankad PS : Cor-Triatriatum Sinister Presenting in the Adult as Mitral Stenosis : An Analysis of Factors which may be Relevant in Late Presentation. *Heart Lung Circ* 2005 ; 14 : 8-12
10. Dauphin C, Lusson JR, Motreff P *et al.* : Membrane intra-auriculaire gauche sans obstruction veineuse pulmonaire : pathologie bénigne ou évolutive ? A propos de 7 observations. *Arch Mal Cœur Vaiss* 1998 ; 91 : 615-21
11. Alphonso N, N'rgaard MA, Newcomb A *et al.* : Cor Triatriatum : presentation, diagnosis and long-term surgical results. *Ann Thorac Surg* 2007 ; 84 : 716
12. Mavroudis C, Baker CL : *Cor Triatriatum : Pediatric Cardiac Surgery*, 3rd edition. Saint Louis, Mosby 2003 : 626-8

Correspondance et tirés à part :

A. WAILLIEZ
Rue de Chièvres 355
7332 Neufmaison
E-mail : annevailliez@skynet.be

Travail reçu le 23 septembre 2008 ; accepté dans sa version définitive le 8 décembre 2008.