



Cas Clinique

Ventricule Droit à Double Chambre Chez une Femme Adulte Malienne: A Propos d'un Cas

Double-chambered right ventricle in a Malian adult woman: a case report

Sidibé N¹, Diarra B¹, Dembele B², Ba H¹, Sangaré I, Camara Y³, Sogodogo A¹, Sissoko A¹, Dakouo R¹, Camara H¹, Menta I¹.

RÉSUMÉ

Le ventricule droit à double chambre (VDDC) est une cardiopathie congénitale rare. Il s'agit d'une anomalie cardiaque congénitale dans laquelle nous avons une partition du ventricule droit en deux chambres par des muscles anormaux ou des tissus fibreux, une chambre proximale de haute pression et une chambre distale proximale de basse pression. Si le diagnostic se pose dès les premières années de la vie certaine forme frustrée pose le problème de diagnostic différentiel avec d'autres cardiopathies congénitales impliquant le ventricule droit. Il n'est pas souvent rare de découvrir certaine forme à l'âge adulte. La manifestation clinique est fonction du degré d'obstruction sur la voie d'éjection du ventricule droit et détermine la conduite à tenir. Elle est associée à d'autres malformations dans 80 à 90% des cas. Le traitement est surtout chirurgical. En raison de la rareté de cette cardiopathie congénitale et des conséquences de l'absence de diagnostic, nous présentons ce cas chez une jeune malienne.

ABSTRACT

Double-chambered right ventricle (DCRV) is a rare congenital heart disease. It is a congenital heart defect in which we have a partition of the right ventricle into two chambers by abnormal muscles or fibrous tissues, a proximal high pressure chamber and a proximal distal low pressure chamber. If the diagnosis arises from the first years of life, some frustrated form poses the problem of differential diagnosis with other congenital heart diseases involving the right ventricle. It is not often uncommon to discover a certain form in adulthood. The clinical manifestation depends on the degree of obstruction on the outflow tract of the right ventricle and determines the action to be taken. It is associated with other malformations in 80 to 90% of cases. The treatment is mainly surgical. Because of the rarity of this condition and the consequences of not diagnosing it, we present this case which is the first that has been published in Bamako.

¹CHU Gabriel Touré;

²CHU Point G ;

³CHU Kati ;

INSP ⁴

Auteur correspondant :

Dr. Sidibe Noumou, CHU-Gabriel Touré
Bamako-MALI

Email : sinoumou@yahoo.fr ; Tel :
(223)66734246

Mots clés : ventricule droit à double chambre,
CIV, adulte, échocardiographie, Mali

Keywords: DCRV, VSD, adult,
echocardiography, Mali

INTRODUCTION

Le ventricule droit à double chambre (VDDC) est une malformation cardiaque rare dans laquelle le ventricule droit (VD) est divisé en deux chambres (une partie proximale de haute pression et une partie distale de basse pression) par une bande musculaire anormale [1]. Bien que le substrat anatomique congénital de cette obstruction hémodynamique soit reconnu, une progression de cette obstruction dans le temps est fréquemment documentée. Les mécanismes physiopathologiques réels responsables de cette obstruction ne sont pas encore clairs.

OBSERVATION

Il s'agit d'une jeune femme de 25 ans mariée et mère de deux enfants, qui a été adressée à la consultation cardiologique par un médecin généraliste pour dyspnée d'effort et œdème des membres inférieurs.

Dans ses antécédents nous notons la présence d'une communication inter ventriculaire diagnostiquée à l'âge de 10 ans mais non suivie. Elle est restée asymptomatique voire cliniquement stable pendant plus de 14 ans. C'est à l'âge de 25 ans et devant l'apparition d'une dyspnée stade II à III de la NYHA, a été référée en consultation cardiologique pour prise en charge. L'examen physique a retrouvé un bon état général avec une saturation entre

94% à l'air ambiant, une pression artérielle à 125/85 mm Hg, une fréquence cardiaque estimée à 85 battements par minute. L'examen cardiovasculaire a noté la présence d'un souffle systolique d'intensité 3/6 le long du bord gauche du sternum. Différents examens furent alors réalisés notamment une radiographie thoracique de face qui a montré une cardiomégalie au dépend du ventricule droit. L'électrocardiogramme était en rythme sinusal et régulier avec un axe vers DIII et des signes de surcharge ventriculaire droite. Le diagnostic de ventricule droit à double chambre fut alors posé par l'échographie transthoracique qui a trouvé une obstruction causée par une hypertrophie marquée des muscles pariétaux et septaux du VD avec élévation de la pression ventriculaire droite devenu iso systémique sur aspect de la courbure septale (Type II en systole) associée à une large communication interventriculaire périmembraneuse non restrictive de 11 mm (Fig 1 ; 2 ; 3 ; 4). Une dilatation du ventricule droit avec une belle voie pulmonaire sans gradient significatif au doppler. L'angiocanner thoracique n'a pas été réalisé pour faute de moyen financier. La patiente n'a pas bénéficiée de prise en charge chirurgicale jusqu'à ce jour. Le traitement médical instauré a été l'Avlocardyl (propranolol) à raison de 3 mg/kg/jour. Nous avons noté une amélioration légère de la dyspnée d'effort sous ce traitement médicamenteux.

DISCUSSION

Le VDDC est une forme rare de cardiopathie congénitale, dans laquelle le ventricule droit est divisé en une chambre proximale à haute pression et une chambre distale à basse pression. Il existe plusieurs sous-types de VDDC. Une classification simple de la pathologie a été proposée par Galiuto, qui a divisé le VDDC en deux types distincts d'obstruction intracavitaire [2]. Le VDDC de type 1 est caractérisé par un faisceau musculaire anormal traversant la cavité ventriculaire droite, reconnu comme la cause de l'obstruction intraventriculaire [3]. Dans le VDDC de type 2, aucun faisceau musculaire anormal n'est trouvé. L'obstruction dans ce cas est causée par une hypertrophie marquée des muscles pariétaux et septaux. Le gradient de pression intraventriculaire du VDDC de type 1 est supérieur à celui du VDDC de type 2, alors que le VSD s'est avéré fortement associé au VDDC de type 2 [2]. Notre cas d'observation relève de la catégorie du VDDC de type 2 associé à un gradient de pression intraventriculaire droit élevé avec présence d'une CIV.

Chez les patients atteints de VDDC, la bande musculaire anormale peut être située soit en haut, à côté de la valve pulmonaire, soit en bas, près de l'apex [4]. Même si des limites importantes pour le diagnostic de VDDC chez les patients adultes par échocardiographie transthoracique ont été soulignées [4,5], chez cette patiente, une évaluation anatomique et fonctionnelle complète a été fournie exclusivement par l'abord transthoracique à l'ETT.

Considérant que cette patiente avait effectué une évaluation échocardiographique il y a 15 ans, lorsqu'il a été diagnostiqué comme présentant une CIV et aucune obstruction droite, les données actuelles suggèrent qu'une obstruction progressive de la voie d'éjection ventriculaire

droite s'est développée au cours de cette période, probablement influencée par les effets hémodynamiques de la CIV. Bien que le mécanisme exact de progression de l'obstruction ventriculaire reste incertain [6, 7], il a été considéré que les anomalies de flux liées à la CIV associées à un substrat anatomique sous-jacent congénital sont des déterminants importants de cette obstruction progressive [8,9].

Un autre aspect important est lié à la difficulté rapportée de l'échocardiographie transthoracique pour établir complètement un diagnostic définitif de VDDC chez l'adulte par rapport à l'échocardiographie transœsophagienne (ETT) et au cathétérisme cardiaque [10, 11]. La proximité de la voie d'éjection ventriculaire droite du transducteur lors de l'approche précordiale est responsable des problèmes signalés. Malgré les limites reconnues de cette approche, il a été possible chez cette patiente d'obtenir une évaluation anatomique et fonctionnelle complète. Compte tenu de ces limites, il est important, lorsqu'il y'a un gradient de régurgitation tricuspидienne élevée au Doppler continu chez des patients adultes atteints de cardiopathie congénitale, de considérer le VDDC comme un diagnostic différentiel de l'hypertension pulmonaire [12].

CONCLUSION

Le VDDC est une anomalie cardiaque congénitale rare chez l'adulte. L'échocardiographie est très utile pour diagnostiquer l'anomalie chez les patients adultes en donnant tous les détails de la pathologie, y compris l'estimation du gradient de pression intra ventricule droit, la localisation de la bande de faisceau musculaire et surtout de l'association ou pas d'une communication inter ventriculaire. Le traitement est chirurgical et comporte un faible risque et donne d'excellents résultats immédiats chez ces patients.



Figure 1 : Incidence petit axe centrée sur le VD-SIV-VG avec visualisation de l'hypertrophie marquée des muscles pariétaux et septaux



Figure 2 : Incidence petit axe centrée sur le VD et la voie sortie VD-AP avec l’obstruction visualisée et mesurée à 8mm et la présence de la CIV perimembraneuse.

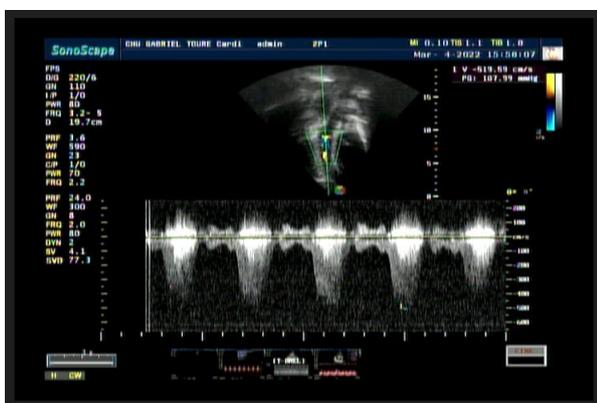


Figure 3 : incidence apicale 5 cavités avec doppler continu axée sur l’obstruction intra-VD



Figure 4 : Incidence apicale 5 cavités avec dilatation des cavités droites et présence de large CIV périmembraneuse de 11 mm.

RÉFÉRENCES

1. Romano MM, Furtado RG, Dias CG, Jurca M, Almeida-Filho OC, Maciel BC. Ventricule droit à double chambre chez un patient adulte diagnostiqué par échocardiographie transthoracique. *Échographie cardio-vasculaire*. 4 janvier 2007;5:2. doi: 10.1186/1476-7120-5-2.
2. Galiuto L, O’Leary PW, Seward JB. Ventricule droit à double chambre : caractéristiques échocardiographiques. *J*

Am Soc Echocardiogr. 1996 ; 9 : 300–5. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

3. Philippe Mahouna Adjagba1, Arnaud Sonou , Léhila Bagnan Tossa , Léopold Codjo , Murielle Hounkponou , Salimatou Assani Moutaïrou , Yasmine Eyissè Kpossou , Latif Moussé , Yessoufou Tchabi , Jeanne Vehoukpé Sacca , Martin Dèdonougbo Houénassi. Ventricule droit à double chambre (VDDC) isolé: à propos d'un cas au CNHU, Cotonou, Bénin. *Pan African Medical Journal*. 2017; 27:7 doi:10.11604/pamj.2017.27.7.11115. [[Google Scholar](#)].
4. Lascano ME, Schaad MS, Moodie DS. Difficulté à diagnostiquer le ventricule droit à double chambre chez l'adulte. *Suis J Cardiol*. 2001 ; 88 : 816–19. doi : 10.1016/S0002-9149(01)01862-8. [[PubMed](#)] [[CrossRef](#)] [[Google Scholar](#)]
5. Hoffman P, Wójcik AW, Róaski J, Siudalska H, Jakubowska E, Wodarska EK, Kowalski M. Le rôle de l'échocardiographie dans le diagnostic du ventricule droit à double chambre chez l'adulte. *Cœur*. 2004 ; 90 :789–793. doi : 10.1136/hrt.2003.017137. [[Article PMC gratuit](#)] [[PubMed](#)] [[CrossRef](#)] [[Google Scholar](#)]
6. Hartman AF, Goldring D, Carlsson E. Développement d'une obstruction ventriculaire droite par des bandes musculaires aberrantes. *Circulation*. 1964; 30 : 679–85. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
7. Wong PC, Sanders SP, Jonas RA, Colan SD, Parness IA, Geva T, Van Praagh R, Spevak PJ. Distance bande valve-moderateur pulmonaire et association avec le développement du ventricule droit à double chambre. *Suis J Cardiol*. 1991; 68 :1681–86. doi : 10.1016/0002-9149(91)90329-J. [[PubMed](#)] [[CrossRef](#)] [[Google Scholar](#)]
8. Grant RP, Downey FM, MacMahon H. L'architecture de la voie d'éjection ventriculaire droite dans le cœur humain normal et en présence de défauts septaux ventriculaires. *Circulation*. 1961; 24 : 223–235. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
9. Barry J, Victor JF, White RI. Évolution inhabituelle de la sténose infundibulaire acquise chez les patients présentant une communication interventriculaire. *Circulation*. 1973 ; 48 :1066–1074. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
10. Hoffman P, Wójcik AW, Róaski J, Siudalska H, Jakubowska E, Wodarska EK, Kowalski M. Le rôle de l'échocardiographie dans le diagnostic du ventricule droit à double chambre chez l'adulte. *Cœur*. 2004 ; 90 :789–793. doi : 10.1136/hrt.2003.017137. [[Article PMC gratuit](#)] [[PubMed](#)] [[CrossRef](#)] [[Google Scholar](#)]
11. Lascano ME, Schaad MS, Moodie DS. Difficulté à diagnostiquer le ventricule droit à double chambre chez l'adulte. *Suis J Cardiol*. 2001 ; 88 : 816–19. doi : 10.1016/S0002-9149(01)01862-8. [[PubMed](#)] [[CrossRef](#)] [[Google Scholar](#)]
12. Minna M D Romano¹, Rogério G Furtado, Cinthia G F Dias, Mauro Jurca, Oswaldo C Almeida-Filho, Benedito C Maciel. Double-chambered right ventricle in an adult patient diagnosed by transthoracic echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound* 2007 Jan 4;5:2. doi: 10.1186/1476-7120-5-2