

Dilatation idiopathique de l'oreillette droite

Auteurs : Docteur Gérard Blaysat², Docteur Damien Bonnet¹

Date de création : octobre 1999

**Mises à jour : juillet 2002
juin 2003**

¹membre du comité éditorial européen d'Orphanet

²Service de pédiatrie, CHU-Hôpital Charles Nicolle, 1 Rue de Germont, 76031 Rouen Cedex, France.
Gerard.Blaysat@chu-rouen.fr

[Résumé](#)

[Mots-clés](#)

[Définition](#)

[L'examen clinique et paraclinique](#)

[Evolution](#)

[Traitements](#)

[Conclusion](#)

[Références](#)

Résumé

La dilatation idiopathique de l'oreillette droite est une anomalie rare, correspondant à une dilatation ectasique et isolée de l'oreillette droite, sans autre anomalie associée. Le plus souvent il n'existe aucune symptomatologie et la découverte se fait soit sur une radiographie thoracique systématique, soit plus fréquemment aujourd'hui, sur l'échocardiographie anténatale. Cette affection est le plus souvent bien tolérée mais des complications exceptionnelles et sévères sont décrites, tels des troubles du rythme supra-ventriculaires ou thrombus de l'oreillette droite faisant poser par certaines équipes une indication de réduction chirurgicale préventive.

Mots-clés

Dilatation idiopathique de l'oreillette droite, échocardiographie, troubles du rythme, cardiopathies congénitales, thrombus auriculaires, diagnostic anténatal.

Définition

La dilatation idiopathique de l'oreillette droite est une anomalie rare correspondant à une dilatation ectasique et isolée de l'oreillette droite, sans autre anomalie anatomique intracardiaque associée comme une valvulopathie ou un shunt intra-cardiaque.

L'étiologie de la dilatation idiopathique de l'oreillette droite est inconnue. Il est décrit macroscopiquement des parois de l'oreillette droite translucides. Plusieurs aspects histologiques ont été décrits : disparition des myofibrilles et fibrose de la paroi atriale.

La découverte de cette anomalie se fait aujourd'hui le plus souvent sur l'échocardiographie foetale lors de l'échographie morphologique de dépistage. L'autre mode de révélation est la découverte d'une cardiomégalie

sur une radiographie thoracique faite à l'occasion d'une affection intercurrente. L'âge de découverte est donc variable de la période anténatale au sujet plus âgé. Il s'agit souvent d'une curiosité, et la plupart des patients sont asymptomatiques et mènent une vie normale.

L'examen clinique et paraclinique

L'examen clinique est normal sans souffle et sans signe d'insuffisance cardiaque. L'électrocardiogramme est dans la plupart des cas normal. Il est décrit, de manière exceptionnelle, des signes de surcharge auriculaire droite. Il faut rechercher des troubles du rythme à type d'extrasystoles auriculaires, ou encore des troubles du rythme supraventriculaires au mieux sur un enregistrement des 24 heures de holter.

La radiographie du thorax de face montre une oreillette droite dilatée avec un arc inférieur droit augmenté, parfois de manière très marquée. La silhouette cardiaque est par ailleurs normale, ainsi que la vascularisation pulmonaire.

Actuellement, l'échocardiographie est la clé du diagnostic et il n'est pas nécessaire de faire un cathétérisme. L'échocardiographie montre une dilatation ectasique de l'oreillette droite qui refoule les autres cavités cardiaques ; la valve tricuspide est normale et il n'y a pas d'autres anomalies morphologiques intra-cardiaques. Cet examen permet d'éliminer les autres causes de dilatation atriale droite que sont la maladie d'Ebstein, les diverticules ou les tumeurs de l'oreillette droite. Des images de thrombus de l'oreillette droite sont systématiquement recherchées.

Evolution

Les différentes séries publiées confirment que la dilatation idiopathique de l'oreillette droite n'est souvent qu'une curiosité échocardiographique. Cependant l'évolution est imprévisible et peut se compliquer de troubles du rythme et de thrombus intra-auriculaire.

Les troubles du rythme sont de sévérité variable, le plus souvent d'origine atriale, mais aussi réentrée jonctionnelle. Ces complications surviennent à un âge variable, bien qu'aucun cas de tachycardie fœtale n'ait encore été rapporté dans la littérature. Ces complications rythmiques sont le plus souvent décrites chez l'adulte. A côté des troubles du rythme atrial rapides ont été décrits d'authentiques maladies de l'oreillette, associant tachycardie hétérotope atriale et bradycardie sinusale. Ces troubles du rythme peuvent être très sévères et des cas de mort subite ont été rapportés.

Le risque de formation de thrombus dans l'oreillette droite très dilatée est une autre complication potentielle pouvant entraîner des migrations thromboemboliques ; il a été décrit dans la littérature une embolie paradoxale.

Traitements

Le traitement médical

Les traitements anti-arythmiques utilisés sont nombreux. La digoxine est largement utilisée.

L'amiodarone est certainement plus efficace, mais les effets secondaires en restreignent son utilisation prolongée. Les autres traitements anti-arythmiques sont possibles ; certains troubles du rythme peuvent résister au traitement médical. Le traitement des complications thromboemboliques repose peu, en pratique, sur le traitement anti-coagulant ; certains proposent un traitement antiagrégants plaquettaires.

Le traitement chirurgical

Le traitement chirurgical consiste en une résection ou plicature de l'oreillette droite. Ce traitement est indiqué par certains comme un traitement préventif des complications rythmiques ou thromboemboliques. Cependant, le recul est insuffisant pour assurer que les risques rythmiques secondaires à la cicatrice auriculaire sont faibles.

Conclusion

La dilatation idiopathique de l'oreillette droite est diagnostiquée aujourd'hui très précocement sur l'échographie anténatale. Le plus souvent, ces patients sont asymptomatiques, mais des complications rares, sévères et imprévisibles font discuter par certains le traitement chirurgical dont les résultats actuels sans recul suffisant sont incertains.

Références

- Degeorges M**, Normand JP, Motte G, Coumel PH, Fouchard J. La dilatation idiopathique de l'oreillette droite. Arch Mal Coeur 1970; 63 : 658-73.
- Touboul A**, Legendre T, Magnier S, Casasoprana A, Vernant P. Dilatation idiopathique de l'oreillette droite révélées chez deux nourrissons par des troubles du rythme. Arch Mal Coeur 1984 ; 77 : 1147-50.
- Tenkhoﬀ L**, Stamm SJ, Beckwith JB. Sudden death in idiopathic congenital rith atrial enlargement : post mortem findings and review of cases. Circulation 1969; 40 : 227-35.
- Marin-Garcia J**, Allen RG. Idiopathic dilatation of the right atrium : post-operative follow up in a child. J Pediatric Surgery 1983; 18 : 196-8.
- Blaysat G**, Villain E, Marçon F, Rey C, Lipka J, Lefèvre M, Bourlon F. Pronostic et évolution de la dilatation idiopathique de l'oreillette droite chez l'enfant. Etude coopérative à propos de 15 cas. Arch Mal Coeur et Vx 1997; 90 : 645-48.