

Atrésie tricuspide

Auteur : Professeur Daniel Sidi¹

Date de création : octobre 1999

Mise à jour : novembre 2001

Mise à jour : novembre 2004

Editeur scientifique : Docteur Damien Bonnet

¹Service de cardiologie pédiatrique, Hôpital Necker - Enfants Malades, 149 Rue de Sèvres, 75743 Paris Cedex 15, France. daniel.sidi@nck.ap-hop-paris.fr

[Résumé](#)

[Mots-clés](#)

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

[Nom des maladies exclues](#)

[Critères diagnostiques/définition](#)

[Commentaires sur le diagnostic différentiel](#)

[Incidence](#)

[Description clinique](#)

[Mode de prise en charge incluant les traitements](#)

[Etiologie](#)

[Conseil génétique](#)

[Diagnostic prénatal](#)

[Questions non résolues et commentaires](#)

[Références](#)

Résumé

L'atrésie tricuspide (2% des cardiopathies) est définie par l'absence de valve à l'entrée du ventricule droit. A ce titre elle s'intègre dans les ventricules uniques car les patients ne peuvent bénéficier d'une réparation à deux ventricules, ce d'autant que le ventricule droit est presque toujours hypoplasique. En fonction de la taille de la communication inter ventriculaire et de la position des vaisseaux (bien posés ou transposés), on peut observer une sténose pulmonaire (80% des cas), une atrésie pulmonaire (10% des cas), ou une hypertension artérielle pulmonaire souvent associée à une sténose sous aortique. La cyanose est constante, l'électrocardiogramme caractéristique (axe de QRS - 30° sans vecteur droit en précordiale). L'échographie confirme le diagnostic et précise l'hémodynamique qui sous-tend le traitement. Dans les formes avec atrésie pulmonaire ou sténose très serrée, une anastomose systémico-pulmonaire est indiquée en période néonatale, suivie d'une dérivation cavo-pulmonaire partielle à la demande (après l'âge de 6 mois) éventuellement complétée par une dérivation cavo-pulmonaire totale (après l'âge de 2 ans). Dans les formes avec hypertension artérielle pulmonaire, c'est un cerclage qui est pratiqué avant d'envisager un programme opératoire à peu près équivalent. Les résultats à long terme, comme dans les autres formes de ventricule unique, sont aléatoires et souvent médiocres.

Mots-clés

Cyanose – cavo pulmonaire partielle et totale – ventricule unique.

Nom de la maladie et ses synonymes

Atrésie tricuspide. Atrésie tricuspidiennne.
Ventricule unique avec atrésie tricuspide.

Nom des maladies exclues

Les hypoplasies tricuspides. Les atrésies pulmonaires à septum intact où la pression dans le ventricule droit est très élevée avec

hypertrophie de la paroi et possibles fistules coronaires.

Les ventricules uniques en L-malposition avec atrésie ou hypoplasie de la valve AV droite qui est en général une valve mitrale sur une double discordance.

Critères diagnostiques/définition

L'atrésie tricuspide est définie par l'absence de valve d'entrée du ventricule droit, quelles que soient les anomalies en aval entre les ventricules et les vaisseaux. A ce titre, il s'agit d'un ventricule unique puisque l'enfant ne pourra pas bénéficier d'une réparation à deux ventricules, ce d'autant qu'il y a presque toujours une hypoplasie marquée du ventricule droit. Les atrésies tricuspides sont séparées en 6 groupes en fonction de la position des vaisseaux ; type I lorsque les vaisseaux sont normalement posés, c'est-à-dire que l'artère pulmonaire naît du ventricule droit hypoplasique ; type II lorsque c'est l'aorte qui naît de ce ventricule droit hypoplasique. Chacun de ces deux sous-groupes est encore divisé en 3 selon qu'il y a une atrésie pulmonaire (a), une sténose pulmonaire (b), ou une hypertension artérielle pulmonaire (c). Les formes les plus fréquentes sont les formes Ib dans lesquelles la sténose pulmonaire est due à une communication inter ventriculaire restrictive avec donc une pression basse dans le ventricule droit, fréquemment une sténose infundibulaire mais au-delà un arbre pulmonaire normal, y compris l'anneau et la valve.

Commentaires sur le diagnostic différentiel

Il concerne essentiellement les valves tricuspides hypoplasiques mais non atrésiques. C'est en particulier le cas des atrésies pulmonaires à septum intact lorsque le ventricule droit (VD) est très hypoplasique. Dans les formes extrêmes, la valve tricuspide peut ne pas s'ouvrir mais le VD est très hypertrophique alors que dans l'atrésie tricuspide le VD est hypoplasique avec une paroi d'épaisseur normale. Une hypoplasie tricuspide sans atrésie peut exister dans les hypoplasies isolées du ventricule droit sans sténose ou atrésie pulmonaire. Enfin, sur les malformations en L-malposition, une atrésie de la valve auriculo-ventriculaire droite peut être observée mais elle correspond en général à une atrésie mitrale sur double discordance.

Incidence

2% de l'ensemble des cardiopathies congénitales. 30% environ des cardiopathies qui ne peuvent être réparées à deux ventricules et qui sont considérées en pratique comme des ventricules uniques.

Description clinique

Il s'agit d'une cardiopathie cyanogène en général non menaçante chez le nouveau-né sauf en cas d'atrésie pulmonaire où la lésion devient ducto-dépendante ou en cas de coarctation de l'aorte, qui n'est observée que dans les formes avec mal position vasculaire où l'aorte naît du ventricule droit hypoplasique avec souvent sténose sous aortique en raison d'une petite communication interventriculaire (CIV) et d'un conus sous aortique étroit. Dans la forme habituelle avec vaisseaux normalement posés et sténose pulmonaire, le diagnostic repose sur la cyanose associée à un souffle de sténose pulmonaire avec à l'électrocardiogramme un axe de QRS de 0 à -30° avec une nette prédominance gauche en précordiale (très insolite chez un nouveau-né) et sur la radiographie un petit cœur rond avec une hypovascularisation pulmonaire.

Le diagnostic est confirmé à l'échocardiographie qui vérifie que la communication interauriculaire (CIA) est bien large (ce qui est presque toujours le cas), et précise l'anatomie et l'hémodynamique en aval de l'atrésie tricuspide.

Mode de prise en charge incluant les traitements

Le traitement de la malformation est essentiellement chirurgical. Les traitements médicaux peuvent être utiles en période néonatale dans les formes avec atrésie pulmonaire ou hypertension pulmonaire et coarctation avec l'importance des Prostaglandines pour maintenir le canal artériel ouvert.

Les traitements restent palliatifs puisqu'il est impossible de récupérer un ventricule droit. En période néonatale il faut rétablir une circulation pulmonaire satisfaisante, c'est-à-dire avec un débit suffisant pour une oxygénation correcte et sans hypertension pulmonaire. Ceci repose sur les anastomoses systémico-pulmonaires en cas d'atrésie ou de sténose trop sévère ou d'un cerclage de l'artère pulmonaire en cas d'HTAP. En cas de mal position vasculaire, s'associent souvent une coarctation avec hypoplasie de l'aorte et une sténose sous aortique et il faut par conséquent traiter ces lésions par plastie aortique éventuellement associée à un élargissement de la communication inter ventriculaire ou à une intervention plus complexe utilisant la valve pulmonaire comme valve systémique (intervention de type Norwood ou Damus Kayes Stenzel).

Plus tard dans la vie, après 3 ou mieux 6 mois, on s'oriente vers des dérivations cavo-pulmonaires partielles ou totales, à condition que les pressions soient basses (inférieures à 15

mmHg) dans l'artère pulmonaire. Des dérivations cavo-pulmonaires totales peuvent être pratiquées permettant la restitution d'un cœur en série avec disparition de la cyanose mais au prix d'une hypertension dans les veines caves supérieure et inférieure, avec une pression basse et non pulsée dans les artères pulmonaires et souvent des problèmes lymphatiques (excès de production par le foie et difficultés de drainage dans le système cave).

Une alternative à ces dérivations cavo-pulmonaires totales est l'anastomose systémico-pulmonaire avec l'inconvénient d'une hypoxémie persistante, une cyanose avec une surcharge volumétrique importante du ventricule gauche si l'on veut que l'hypoxémie reste modérée. Cette surcharge entraîne à moyen terme une défaillance ventriculaire gauche éventuellement précipitée par une fuite mitrale qui est fréquente à moyen terme.

On peut aussi limiter la surcharge volumétrique en associant une anastomose avec une dérivation cavo-pulmonaire partielle (le plus souvent veine cave supérieure dans l'artère pulmonaire). Cette association encore appelée circulation mixte est un bon compromis entre une cyanose acceptable et une surcharge ventriculaire gauche modérée pour éviter les conséquences de l'hypertension dans le territoire de la veine cave inférieure (hépatique et splanchnique en particulier).

Bien souvent toutefois à long terme la situation se dégrade et ces patients deviennent candidats à la transplantation cardiaque.

Etiologie

On ne connaît pas la cause du substratum embryologique de cette malformation, au cours de laquelle la valve tricuspide ne se développe pas à partir du ventricule droit et des coussinets endocardiques. Les études épidémiologiques montrent que cette malformation cardiaque est le plus souvent isolée sans anomalie extra cardiaque et sans anomalie chromosomique. Le taux de récurrence de cette malformation est faible.

Conseil génétique

A priori la malformation n'est pas héréditaire ni même récurrente, si bien que le conseil génétique est simple et optimiste avec simplement le conseil d'échographie prénatale spécialisée pour les futurs enfants.

Diagnostic prénatal

Le diagnostic prénatal est possible dans cette malformation dès que l'on peut aborder l'échographie du fœtus, c'est-à-dire 12 semaines de gestation par voie trans-vaginale, 16 semaines de gestation par voie trans-abdominale. Compte tenu des résultats médiocres et aléatoires du traitement à long terme, cette malformation peut être considérée comme non curable et son diagnostic justifie l'autorisation d'une interruption médicale de grossesse si celle-ci est demandée par la famille.

Questions non résolues et commentaires

L'origine de la malformation.

Références

Beppu S, Nimura Y, Tamai M, et al. Two dimensional echocardiography in diagnosing tricuspid atresia. Differentiation from other hypoplastic right heart syndromes and common atrioventricular canal. *Br Heart J.* 1978 ; 40 : 1174-83.

Dick M, Rosenthal A, Bove E. The clinical profile of tricuspid atresia. In : Rao PS, ed. Tricuspid atresia. New York : Futura, 1992 ; 117.

Didier D, Higgins CB, Fisher MR, Osaki L, Silverman NH, Cheitlin MD. Congenital heart disease : gated MR imaging in 72 patients. *Radiology* 1986 ; 158 : 227-35.

Sade RM, Fyfe DA. Tricuspid atresia : current concepts in diagnosis and treatment. *Pediatr Clin North Am* 1990 ; 37 : 151-69.