

Tissu mitral accessoire responsable d'une gêne à l'éjection du ventricule gauche

A propos de 7 cas

E. Arnaud-Crozat, R. Nottin, P. Chambran, A. Serraf, J.F. Verrier, M. Detroux, F. Lacour-Gayet, C. Planche, J. Langlois et J.P. Binet*

Les auteurs rapportent l'expérience médico-chirurgicale de l'hôpital Marie-Lannelongue, sur une pathologie rare : l'existence de tissu mitral accessoire. Ce tissu, observé chez 7 patients de 2 à 28 ans (moyenne : 8,7 ans) provoque un obstacle à l'éjection du ventricule gauche.

Le diagnostic est rarement évoqué cliniquement, mais repose sur la conjonction de données échographiques et angiographiques. L'obstacle accessoire était

associé à une autre malformation intracardiaque 6 fois sur 7.

Le traitement chirurgical a comporté l'ablation du tissu mitral accessoire, par voie aortique ou voie combinée aorto-atriale gauche et la cure de la malformation intracardiaque associée.

Le résultat postopératoire est excellent avec disparition des gradients ventriculo-aortiques et intégrité physiologique de la valve mitrale.

Arch Mal Cœur 1990 ; 83 : 1579-82.

MOTS CLÉS : tissu mitral accessoire, obstacle éjectionnel.

Les obstacles sous-valvulaires aortiques ont des causes multiples [1].

L'existence d'un tissu pseudo-valvulaire surnuméraire implanté sur la grande valve mitrale est une cause rare et souvent méconnue d'obstacle. Ce tissu mitral accessoire fait office de parachute et freine l'éjection systolique du ventricule gauche vers l'aorte.

Une récente revue de la littérature [2] fait mention de 21 cas mondiaux. Sept patients présentant ce type d'anomalie ont été opérés au Centre chirurgical Marie-Lannelongue, et il nous est apparu intéressant d'en rapporter notre expérience chirurgicale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Le diagnostic préopératoire a été posé dans tous les cas par la conjonction des données échographiques et angiographiques.

(*) Chaire de chirurgie thoracique et cardiovasculaire, centre chirurgical Marie-Lannelongue, 133, avenue de la Résistance, 92350 Le Plessis-Robinson.

(Tirés à part : Dr E. Arnaud-Crozat - centre de chirurgie cardiaque, clinique Belledonne, 83, avenue Gabriel-Péri, 38400 Saint-Martin-d'Hères).

Article reçu en août 1989 et accepté en janvier 1990.

L'aspect échographique et angiographique a été identique chez tous nos patients.

Six femmes et un homme, âgés de 2 à 28 ans (moyenne : 8,7 ans) ont été opérés de cette anomalie au Centre chirurgical Marie-Lannelongue. Le diagnostic a été fait 6 fois sur 7 de manière fortuite : c'est au décours de l'exploration de malformations intracardiaques que le diagnostic du tissu mitral accessoire a été évoqué (tableau I).

Tableau I

MALFORMATIONS INTRACARDIAQUES
ASSOCIÉES AU TISSU MITRAL ACCESSOIRE

Rétrécissement aortique valvulaire	n = 1
Rétrécissement aortique sous-valvulaire (bourrelet sous-aortique)	n = 2
Communication interventriculaire (CIV)	n = 1
Communication interauriculaire (CIA)	n = 1
Insuffisance aortique minime, insuffisance mitrale- <i>situs inversus</i>	n = 1

Dans un seul cas, le seul signe d'appel était l'existence d'un souffle systolique chez un enfant de 3 ans, totalement asymptomatique, sans autre cardiopathie.

Le diagnostic préopératoire a été posé dans tous les cas par la conjonction des données échographiques et angiographiques. L'échographie montrait l'existence d'échos multiples sous-aortiques très mobiles, synchrones des mouvements de la valve mitrale. L'angiographie gauche mettait en évidence une formation sacculaire plus ou moins volumineuse se remplissant en systole et se dirigeant vers les valves aortiques. Le cathétérisme mettant en évidence un gradient ventriculo-aortique variant de 35 à 140 mmHg avec une valeur moyenne de 80 mmHg. Dans un cas, aucun gradient significatif n'a été mis en évidence par le cathétérisme. Il s'agissait d'un enfant de 6 ans porteur d'une communication interauriculaire (CIA) à gros shunt.

Sous circulation extracorporelle (CEC) et hypothermie modérée, l'exérèse chirurgicale du tissu surnuméraire est faite par voie aortique isolée 5 fois, par voie combinée aorto-atriale gauche 2 fois. Le traitement des lésions associées a comporté : une commissurotomie aortique (1 fois), une résection d'obstacle membraneux sous-valvulaire (2 fois), une fermeture de CIA (1 fois), une plastie mitrale (1 fois), une fermeture de CIV (1 fois).

RÉSULTATS

Chez tous nos patients, nous avons constaté, en fin de CEC, la disparition de tout gradient ventriculo-aortique, mesurée par ponction directe en fin d'intervention de l'aorte et du ventricule gauche. Aucune insuffisance mitrale postopératoire n'a été retrouvée par l'écho-doppler. A distance, nos 7 patients ont été revus et sont asymptomatiques. Ils sont en classe I de la NYHA sans aucun traitement. Seul, un patient a été réopéré à la 3^e année pour un remplacement valvulaire aortique en raison d'une insuffisance aortique évolutive (l'insuffisance aortique connue lors de la première intervention avait été considérée comme minime).

DISCUSSION

Le tissu mitral surnuméraire est une anomalie rare puisque Sono, en 1988, ne recense que 21 cas mondiaux [2].

Les symptômes d'appel sont le plus souvent frustes et c'est la découverte fortuite d'un souffle systolique qui est révélatrice. Plus rarement, des précordialgies, une syncope, ou une dyspnée d'effort, évoquent d'emblée un éventuel obstacle à l'éjection du ventricule gauche. Une obstruction complète de l'orifice est possible lorsque le tissu surnuméraire est volumineux et peut expliquer une mort subite [3].

Le diagnostic repose en fait sur l'échographie bidimensionnelle qui met en évidence des échos anormaux, synchrones des mouvements de la grande valve mitrale mais se détachant de celle-ci lors de la systole et appa-

raissant ainsi en avant d'elle [4, 5]. La mobilité de ces formations permet de les distinguer des obstacles membraneux sous-aortiques. Elle peut faire poser à tort le diagnostic de tumeur intraventriculaire gauche [6]. Elle peut mettre en évidence un anévrisme du septum membraneux associé [7, 2]. L'écho-doppler permet d'apprécier le degré d'obstruction de la voie d'éjection [4].

L'angiographie gauche révèle presque toujours la malformation qui dessine une image sacculaire s'imprégnant de produit de contraste en systole, se dirigeant vers l'orifice aortique, tel un parachute, expliquant très bien l'obstruction lorsque le tissu est de grande taille (fig. 1) [8-10]. Elle peut faire aussi évoquer le diagnostic de tumeur intraventriculaire [6].

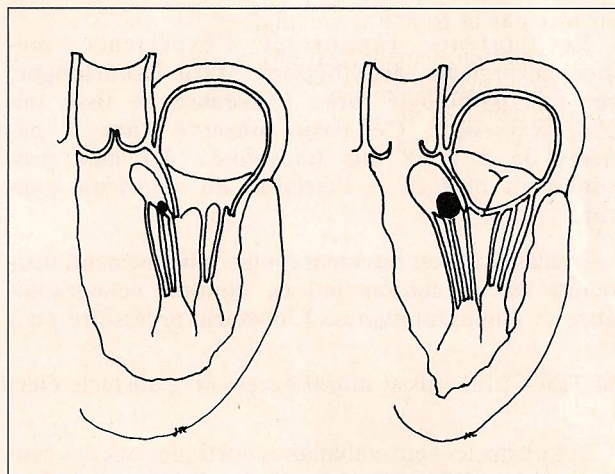


FIG. 1 - Le sac mitral accessoire se gonfle en systole à la manière d'un parachute et gêne l'éjection du ventricule gauche.

Le cathétérisme retrouve, dans la quasi-totalité des cas de la littérature [5, 10-12], un gradient ventriculo-aortique important, supérieur à 50 mmHg, parfois même l'existence d'un gradient intraventriculaire, comme c'était le cas chez un de nos patients. Il quantifie aussi l'importance d'un shunt intracardiaque associé (CIA ou CIV).

L'intervention chirurgicale se doit de supprimer l'obstacle éjectionnel qui risque d'être méconnu [4, 10-11], surtout lorsque la lésion est de petite taille ou associée à un autre obstacle éjectionnel valvulaire ou sous-valvulaire. En effet, il a été rapporté dans la littérature plusieurs cas de gradient persistant après ablation d'une membrane sous-aortique [2]. La voie d'abord est une sternotomie médiane. La circulation sanguine extracorporelle est conventionnelle généralement menée en hypothermie modérée. Une cardioplégie est indispensable car le geste chirurgical peut être assez long. Une aortotomie permet en général l'ablation du tissu accessoire par voie aortique seule. Son identification, sa localisation et ses connexions avec la grande valve mitrale sont importantes à préciser car son

aspect pseudo-valvulaire peut gêner le chirurgien. En conséquence, une atriotomie gauche est parfois nécessaire et permet ainsi de mieux analyser la malformation [3, 5, 11]. Son ablation respecte bien sûr l'intégrité de la valve mitrale. Certains auteurs ont pratiqué une ventriculotomie gauche pour traiter cette anomalie [2, 12]. Celle-ci nous paraît inutile, voire dangereuse pour la fonction ventriculaire.

Le *tissu mitral accessoire* est fixé sur le versant ventriculaire de la grande valve. Il a généralement un aspect pseudo-valvulaire et peut donc être confondu avec celle-ci (fig. 2 et 3). Il peut posséder des attaches accessoires sur le septum et la paroi latérale du ventricule gauche [1]. Son insertion sur la valve est plus ou moins large mais le tissu n'infiltré pas la valve, et son exérèse ne compromet pas la fonction valvulaire.

Macroscopiquement, cette formation est ovoïde, de dimension variable, en général de 10 à 20 mm de rayon. Chez un de nos patients, elle était de la taille d'une mandarine. Des formations multiples ont été décrites [1, 13].

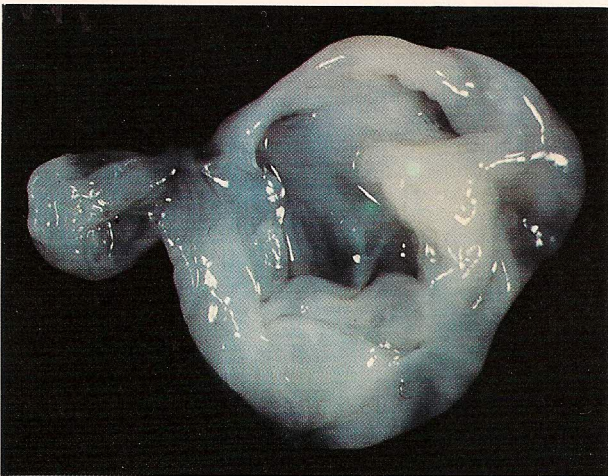


FIG. 2 - Tissu mitral accessoire volumineux d'allure pseudo-valvulaire.

Histologiquement, il s'agit d'un tissu fibreux conjonctif avec quelques fibroblastes recouverts des deux côtés d'un endothélium. Il n'y a aucune structure musculaire ou élastique et il existe souvent un aspect de dysplasie myxoïde [1, 8].

Les *résultats postopératoires* sont excellents. En effet, tous les auteurs s'accordent pour noter, après ablation du tissu mitral accessoire, la disparition du gradient ventriculo-aortique et l'absence de fuite mitrale [1, 4, 5, 7].



FIG. 3 - Tissu mitral accessoire d'allure sacculaire.

CONCLUSION

Il s'agit d'une maladie rare et souvent ignorée. C'est ce qui explique sans doute le petit nombre de cas rapportés dans la littérature. L'existence d'un rétrécissement aortique valvulaire ou sous-jacent comme c'est le cas dans ces anomalies. L'exérèse chirurgicale du tissu valvulaire accessoire est un geste simple qui, sans léser la valve mitrale, permet d'obtenir la disparition du gradient ventriculo-aortique et de tous les symptômes préopératoires.

Summary

Left Ventricular Outflow Obstruction Due to Accessory Mitral Valve Tissue. E. Arnaud-Crozat, R. Nottin, P. Chambran, A. Serraf, J.F. Verrier, M. Detroux, F. Lacour-Gayet, C. Planché, J. Langlois and J.P. Binet.

The authors report the medico-surgical experience of Marie Lannelongue hospital of a rare condition : accessory mitral valve tissue.

Seven patients aged 2 to 28 years (average : 8.7 years) had left ventricular outflow obstruction due to accessory mitral valve tissue.

The diagnostic was not obvious clinically and was based on the association of echocardiographic and angiographic data.

This condition was associated with another intra-cardiac malformation in 6 of the 7 patients.

Surgical treatment included resection of the accessory mitral valve tissue by an aortic or combined aorto-left atrial approach, together with correction of the associated intracardiac abnormality.

The postoperative results were excellent with the regression of the ventriculo-aortic pressure gradient and the physiological integrity of the mitral valve.

Arch Mal Cœur 1990 ; 83 : 1579-82.

Références

1. Bloch G, Menu P, Cachera JP et al. Les obstacles sous-valvulaires aortiques. Formes anatomiques et traitement chirurgical de 82 cas consécutifs. *Arch Mal Cœur* 1988 ; 81 : 635-40.
2. Sono J, Mac Key R, Arnold RM. Accessory mitral valve leaflet causing aortic regurgitation and left ventricular outflow tract obstruction. Case report and review of published reports. *Br Heart J* 1988 ; 59 : 491-7.
3. Kelly DT, Wulfsberg E, Rowe RD. Discrete subaortic stenosis. *Circulation* 1972 ; 46 : 309-22.
4. Ascuitto RKJ, Ross Ascuitto NT, Kopf GS, Kleinman CHS, Talner NS. Accessory mitral valve tissue causing left ventricular outflow obstruction (two-dimensional echocardiographic diagnosis and surgical approach). *Ann Thorac Surg* 1986 ; 42 : 581-4.
5. Cooperberg P, Hazell S, Ashmore PC. Parachute accessory anterior mitral valve leaflet causing left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation* 1976 ; 53 : 908-11.
6. Faruta N, Luhmer I, Hetzer R, Hallfels HC. Abnormal accessory mitral leaflet simulating left ventricular outflow tract tumor. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983 ; 3 : 249-53.
7. Caudill CC, Kreger SK, Wilson CS, Rourke T, Policky DB, Weaver WF. Membranous subaortic stenosis complicated by aneurysm of the membranous septum and mitral valve prolapse. *Circulation* 1976 ; 53 : 580-3.
8. Binet JP, Losay J, Demontoux S, Planche C, Langlois J. Subvalvular aortic stenosis : long-term surgical results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983 ; 31 : 96-100.
9. Losay J, Binet JP, Piot JD, Lucet P, Petit J. Sténose aortique sous-valvulaire par tissu mitral accessoire. *Arch Mal Cœur* 1985 ; 78 : 737-40.
10. Nanton MA, Blecourt CL, Gillis DA, Krause VW, Roy DL. Left ventricular outflow tract obstruction owing to accessory endocardial cushion tissue. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979 ; 78 : 537-41.
11. Mac Lean LD, Culligan AJ, Kane DJ. Subaortic stenosis due to accessory tissue on the mitral valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1963 ; 45 : 382-8.
12. Kuribayashi R, Tadashi I, Yoki I, Haruto G. Subaortic stenosis caused by an accessory tissue of the mitral valve. *J Cardiovasc Surg* 1979 ; 20 : 591-6.
13. Mathewson JW, Riemenschneider TA, Mc Gough EC, Condon VR. Left ventricular outflow tract obstruction produced by redundant mitral valve tissue in a neonat clinical, angiographic and operative findings. *Circulation* 1976 ; 53 : 196-8.