



## Cas clinique

### Le syndrome de Lutembacher : À propos d'un cas à Dakar

Lutembacher's Syndrome: About a case in Dakar

M Bodian<sup>1</sup>, I Sory 2 Sylla<sup>1\*</sup>, MT Diouf<sup>1</sup>, H Ravaoavy<sup>1</sup>, F Aw<sup>1</sup>, AA Ngaïdé<sup>2</sup>, AS Guindo<sup>1</sup>, M Ndiaye<sup>1</sup>, MM Ka<sup>1</sup>, SA Sarr<sup>1</sup>, SM Bèye<sup>1</sup>, M Dioum<sup>3</sup>, MB Ndiaye MB<sup>1</sup>, AD Kane<sup>1</sup>, M Diao<sup>1</sup>, SA Ba<sup>1</sup>

#### Résumé

Le syndrome de Lutembacher est une affection rare associant une communication interauriculaire le plus souvent de type ostium secundum et un rétrécissement mitral. Nous rapportons le cas d'une femme âgée de 48 ans chez qui nous avons découvert ce syndrome dans le cadre du bilan d'une insuffisance cardiaque droite. L'échocardiographie a noté la présence d'une communication interauriculaire large associée à une sténose mitrale réalisant le syndrome de Lutembacher.

**Mots clés :** Syndrome Lutembacher, Echocardiographie, Dakar

#### Abstract

Lutembacher syndrome is a rare condition with interauricular communication most often ostium secundum and mitral stenosis. We report the case of a 48-year-old woman in whom we discovered this syndrome as part of the assessment of right heart failure. Echocardiography noted the presence of wide interauricular communication associated

with a sténosis mitral realizing a lutembacher syndrome

**Keywords:** Lutembacher syndrome, Echocardiography, Dakar

#### Introduction

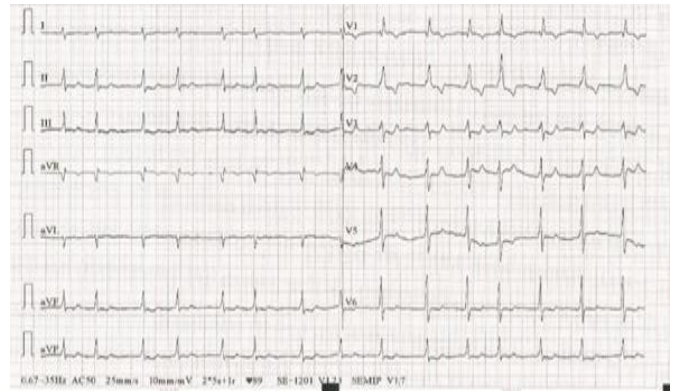
Le syndrome de Lutembacher (SL) est un syndrome clinique [1]. Il est défini par l'association d'une communication interauriculaire (CIA) congénitale et d'un rétrécissement mitral (RM) [2]. Cette condition relève traditionnellement d'un traitement chirurgical de remplacement valvulaire mitral et fermeture de la communication interauriculaire [2]. Dans certains cas rares, la maladie congénitale et celle acquise peuvent coexister. Nous rapportons le cas d'une femme âgée de 48 ans chez qui le syndrome de Lutembacher a été découvert dans le cadre du bilan d'une insuffisance cardiaque.

## Cas clinique

Mme H.L, âgée de 48 ans, a été adressée dans notre service pour prise en charge d'une défaillance cardiaque. Elle avait des antécédents d'appendicectomie en 2002, une notion d'angine à répétition et des douleurs articulaires. Elle est mariée et mère d'un enfant. Elle se plaignait depuis 15 jours d'une dyspnée stade II d'aggravation progressive aboutissant à une dyspnée au moindre effort puis de repos avec orthopnée. Cette dyspnée était associée à des palpitations et à un œdème des membres inférieurs.

L'examen retrouvait, une tension artérielle (TA) à 117/72 mmHg, une fréquence cardiaque (FC) à 105/min irrégulière, une fréquence respiratoire (FR) à 28/min, une température (T°) à 36,8°C, un poids à 59 kg pour une taille 1m 60, avec un IMC = 23,04 kg/m<sup>2</sup>. Il y avait des signes de défaillance cardiaque droite, un éclat du premier bruit et un roulement diastolique au foyer mitral, d'hypertension artérielle pulmonaire et un souffle systolique 3/6<sup>ième</sup> sur tout le précordium, prédominant au foyer tricuspide. L'examen gynécologique ne notait pas d'anomalies.

À la biologique, la numération de la formule sanguine montrait une légère anémie hypochrome microcytaire à 11.2 g/l. Le bilan rénal, hépatique ainsi que l'antistreptolysine O était normal. L'électrocardiogramme inscrivait une arythmie complète par fibrillation auriculaire avec une fréquence ventriculaire moyenne à 100 cycles/min, une hypertrophie bi-auriculaire, une hypertrophie du ventriculaire droit (figure 1).



**Figure 1** : arythmie complète par fibrillation auriculaire avec fréquence ventriculaire moyenne à 100 cycles /min, Hypertrophie biauriculaire et ventriculaire droite.

La radiographie thoracique de face montrait une dilatation de l'artère pulmonaire et auriculaire gauche. L'échocardiographie transthoracique concluait à une communication interauriculaire ostium secundum large de 69 mm avec un shunt bidirectionnel et un rétrécissement mitral moyennement serré (surface mitrale moyennée à la planimétrie à 1,4 cm<sup>2</sup>) avec un score de Wilkins à 7 (figure 2a, 2b et 3). On notait un retentissement important sur les cavités droites et de l'oreillette gauche. Il y avait une fuite tricuspide sévère sur atteinte valvulaire d'allure rhumatismale. Une hypertension artérielle pulmonaire sévère à 80 mmHg à partir de l'insuffisance pulmonaire qui était modérée.

La fonction systolique longitudinale du ventricule droit était altérée. Le ventricule gauche était de petite taille avec une bonne fonction systolique.

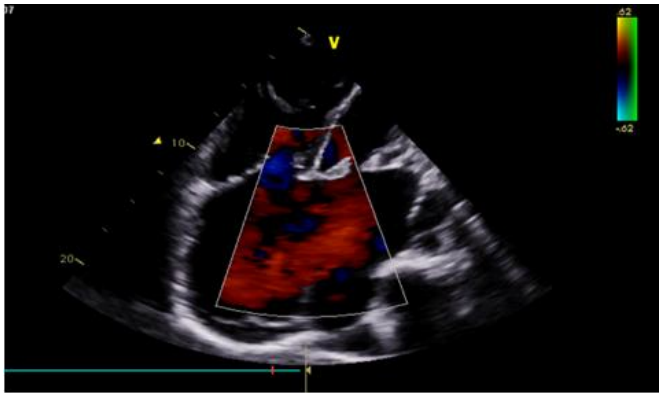


Figure 2a : image d'échocardiographie bidimensionnelle coupe apicale de 4 cavités couplée au Doppler couleur montrant le shunt.



Figure 2b : image d'échocardiographie bidimensionnelle coupe sous costale montrant la CIA large mesurant 69 mm.



Figure 3 : Image d'échocardiographie bidimensionnelle coupe petit axe trans-mitrale avec mesure de la surface mitrale à la planimétrie.

Mme H.L avait eu un traitement de l'insuffisance cardiaque associé à un traitement anticoagulant. L'évolution à une semaine était marquée par la disparition des signes périphériques de défaillance cardiaque droite et un contrôle de l'international normalized ratio (INR) efficace.

## Discussion

L'association d'une communication interauriculaire et d'un rétrécissement mitral a été décrite pour la première fois par Lutembacher en 1916 [3]. Son incidence n'est pas clairement établie. Ce syndrome est devenu rare dans les pays développés, du fait de la régression du rhumatisme articulaire aigu. Le rétrécissement mitral est retrouvé chez environ 4% des patients ayant un défaut septal auriculaire [4]. Près de 40% des cas se trouvent dans les pays en voie de développement avec des antécédents de rhumatisme articulaire aigu [5]. Il faut noter que la majeure partie des patients atteints du SL sont connus pour rester asymptomatiques pendant plusieurs années, ce qui est le cas de notre patiente qui est restée sans manifestation clinique jusqu'à cet âge. Ces manifestations cliniques sont le plus souvent révélées par une complication intercurrente. Chez notre patiente il s'agit d'une fibrillation atriale qui a décompensée ce syndrome. L'effet hémodynamique de la coexistence de ces deux pathologies est intéressant : quelle que soit la taille du défaut septal, l'obstacle mitral augmente le shunt gauche-droit alors que la communication interauriculaire réduit la pression auriculaire gauche ainsi que le gradient transmitral. Dans cette condition pathologique l'évaluation de la surface mitrale doit se faire par planimétrie [2]. C'est cette méthode qui a été d'ailleurs utilisée dans notre cas pour le calcul de la surface mitrale. L'échocardiographie Doppler est la technique de

référence pour le diagnostic du SL. C'est un examen non invasif, disponible, dont plusieurs paramètres nous permettent de faire un diagnostic précis et évaluer le retentissement de cette affection. L'échocardiographie trans-oesophagienne n'a pas pu être faite chez notre patiente à cause de son refus de la procédure. Les données de la littérature sont pauvres et concernent le plus souvent des rapports de cas [6]. L'évolution naturelle est variable et dépend de la taille de la CIA et de la sévérité du rétrécissement mitral. Le pronostic est plus grave que celui de chacune des anomalies prise isolément [7]. Traditionnellement le traitement de cette affection est chirurgical relevant d'un remplacement valvulaire mitral associé à une fermeture du defect septal [8]. La dilatation mitrale percutanée est une alternative thérapeutique si le rétrécissement mitral est serré et que l'état anatomique valvulaire est favorable. Dans notre cas, compte tenu de l'insuffisance du plateau technique et le manque de moyens pour son évacuation, notre patiente a continué à faire son suivi dans le service depuis 7 mois avec un état clinique stable.

## Conclusion

Le syndrome de Lutembacher reste une entité rare caractérisé par une latence clinique. L'échocardiographique constitue un outil diagnostique simple surtout dans nos contrées où les moyens sont souvent limités. La planimétrie reste la méthode de référence pour l'évaluation de la surface mitrale. Le traitement chirurgical à cœur ouvert reste la modalité de choix pour corriger cette association.

---

### \*Correspondance

Ibrahima Sory 2 Sylla  
(ibsosyl@yahoo.fr)

**Reçu:** 03 Mars, 2018 ; **Accepté:** 26 Avril, 2018; **Publié:** 10 Mai, 2018

<sup>1</sup>Service de Cardiologie CHU Aristide Le Dantec, Dakar, Sénégal

<sup>2</sup>Service de Cardiologie Hôpital Général Grand Yoff, Dakar, Sénégal

<sup>3</sup>Service de Cardiologie CHU Fann, Dakar, Sénégal

© Journal of african clinical cases and reviews 2018

**Conflit d'intérêt:** Aucun

## Références

- [1] Aminde LN, Dzudie A Takah NF, Ngu KB, Sliwa K, Kengne AP. Current diagnostic and treatment strategies for Lutembacher syndrome: the pivotal role of echocardiography. *Cardiovasc Diagn Ther* 2015 ; 5 (2) : 122-132
- [2] Belghiti H, Kettani M, Chami L, Srairi N, Fekri N, Bennani R et al. Commissurotomie mitrale percutanée et syndrome de Lutembacher. *Ann Cardiol Angéiol* 2006 ; 55 : 153-156.
- [3] Lutembacher R. De la sténose mitrale avec communication interauriculaire. *Arch Mal Coeur* 1916 ; 9 : 237.
- [4] Crawford MH. Syndrome de Lutembacher iatrogénique. *Circulation* 1990 ; 81 : 1422-1424.
- [5] Kulkarni SS, Sakaria AK, Mahajan SK, Shah KB. Lutembacher's syndrome. *JCDR* 2012 ; 3(2) : 179-181.
- [6] Belghiti H, Kettani M, Chami L, Srairi N. Commissurotomie mitrale et syndrome de Lutembacher. *Ann Cardiol Angéiol* 2006 ; 55 : 153-156.
- [7] Luxereau P, Iung B, Cormier B. Rétrécissement mitral. *EMC* 1998 ; 11-01 0-A-1 0.
- [8] John S, Munshi SC. Coexistent mitral valve disease with left to right shunt at the atrial level: result of surgical treatment in 15 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1970; 60: 174-187.

### Pour citer cet article:

Bodian Malick, Sylla Ibrahima Sory 2, Diouf Marguerite Tening et al. Le syndrome de Lutembacher : À propos d'un cas à Dakar. *Jaccr Africa* 2018; 2(2):182-185.