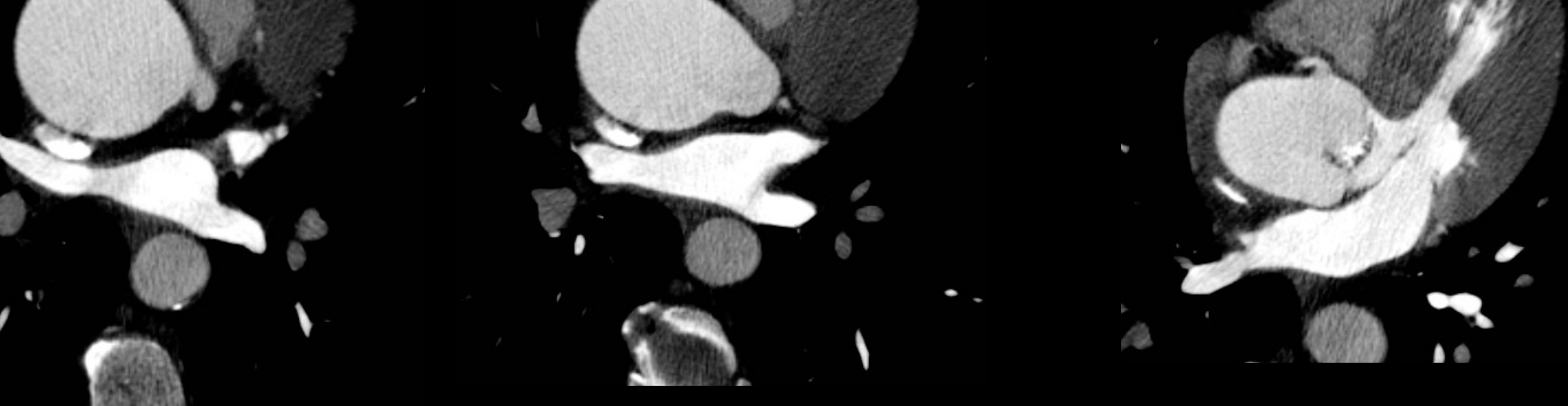
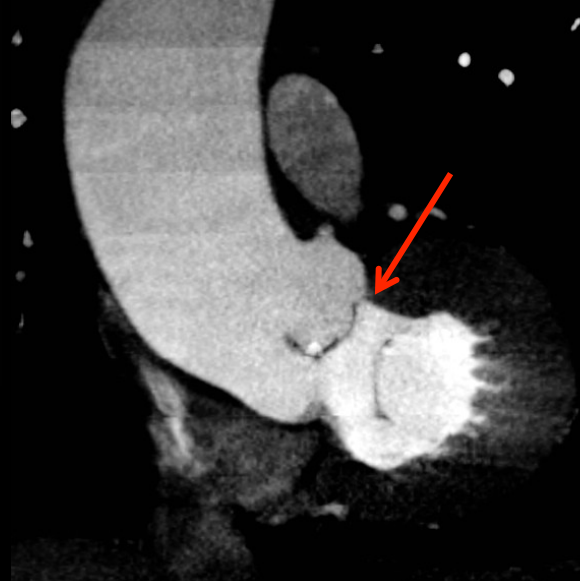
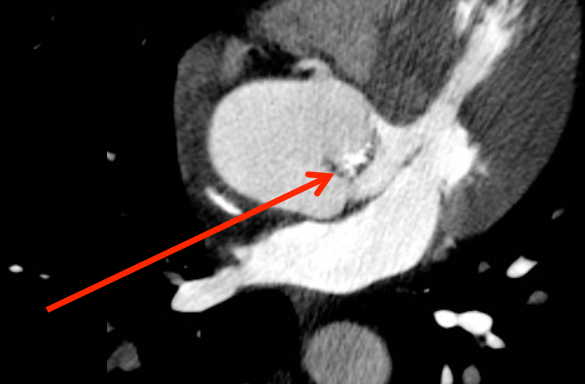
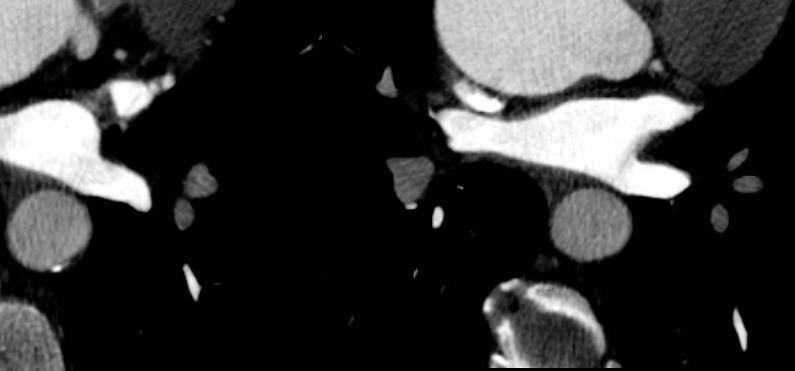




**quelles sont les principaux éléments  
sémiologiques et quel est votre  
diagnostic devant ces images d'angio CT  
chez un jeune patient de 29 ans**

**?**



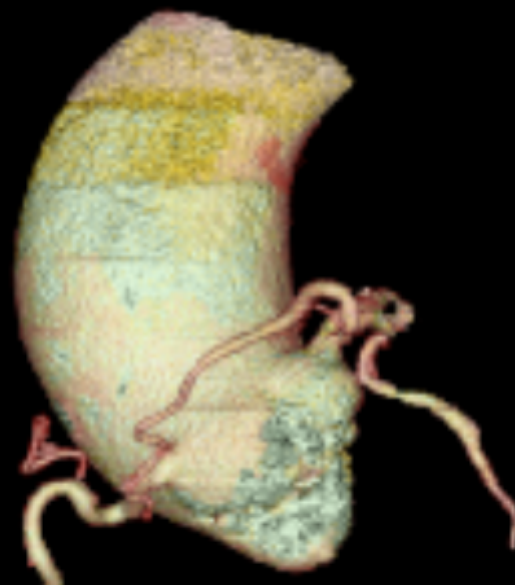
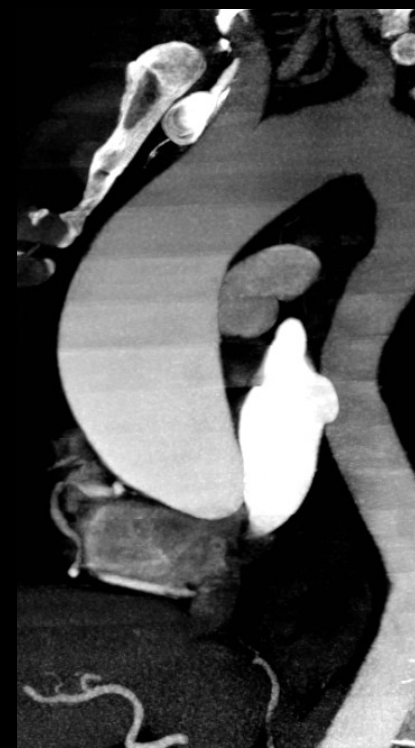


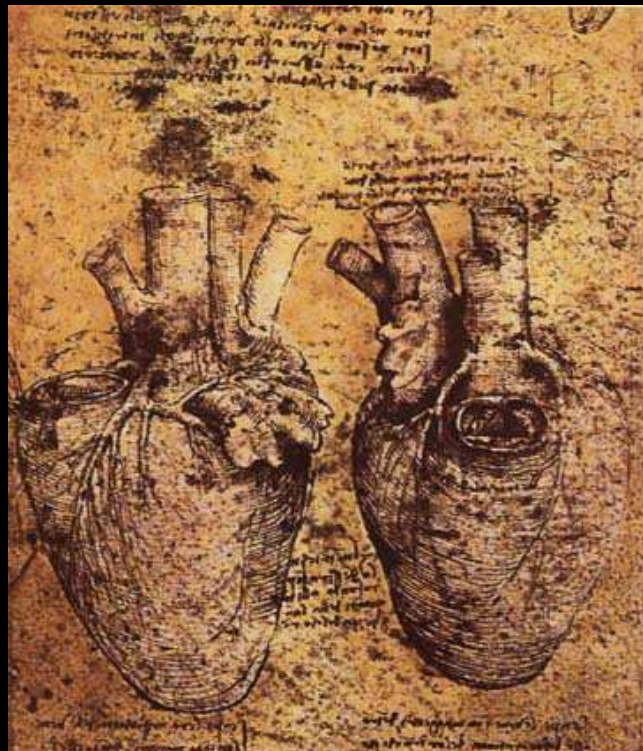
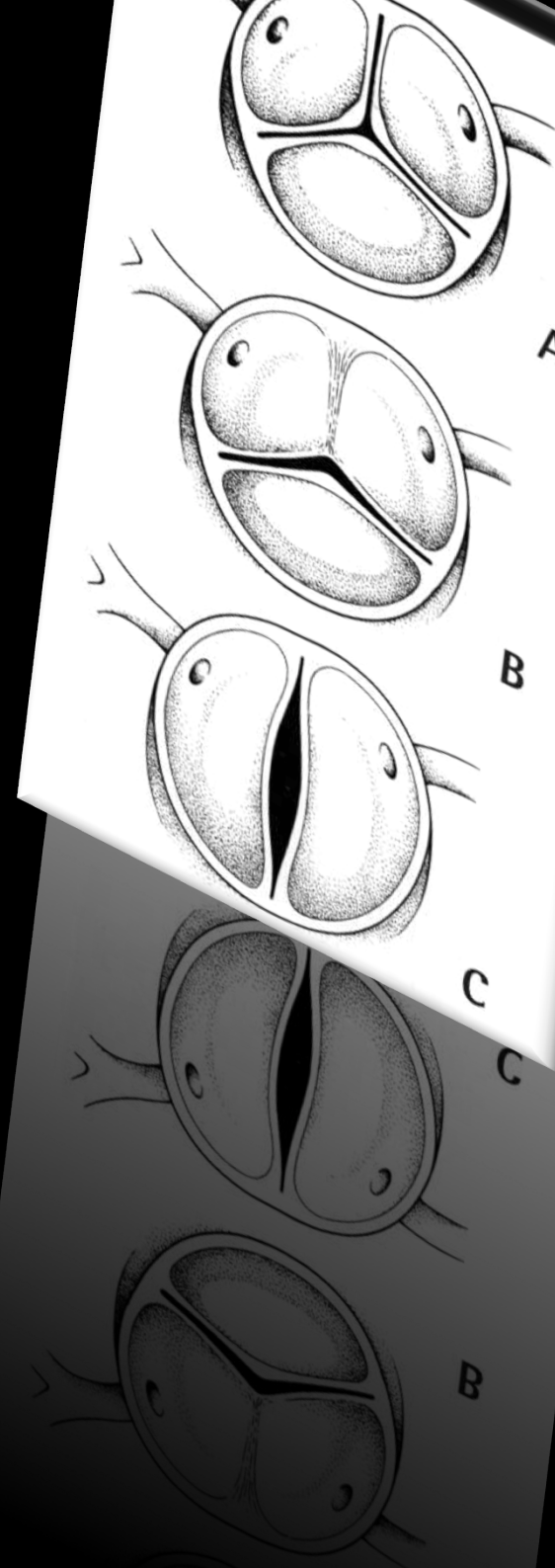
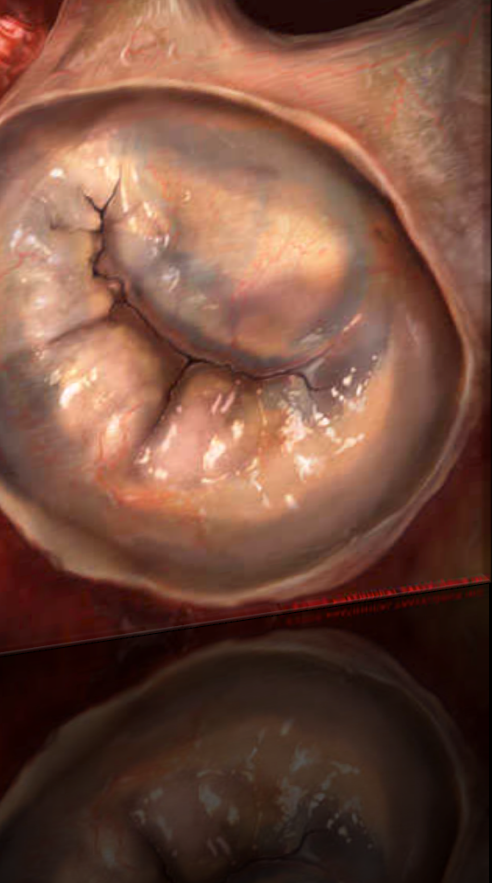
**atation de l'aorte ascendante , avec disparition de  
pect évasé des sinus de Valsalva**

**acement du raccordement caractéristique de la  
ction sino-tubulaire**

**ertrophie ventriculaire gauche**

**lcification et épaissement modérés de l'i  
nmissure visible**





nière description est attribuée à Léonard de Vinci qui a esquissé le croquis de cette variante anatomique de la valve aortique il y a plus de 400 ans.

retrouvée dans 1 à 2 % de la population.

idence serait donc de 8000 à 16000 nouveaux cas chaque année en France = **malformation cardiaque congénitale la plus fréquente.**

**trois fois plus fréquente chez les garçons** que chez les filles

tion à d'autres anomalies congénitales du cœur et des vaisseaux : coarctation aortique , canal artériel persistant, anomalies génétiques (syndrome de Turner, syndrome de Williams Beuren ).

**radiologiques :**

ouverture elliptique, "en museau de tanche" , et non pas en triangle comme dans le cas d'une valve normale. Les valvules sigmoïdes s'ouvrant harmonieusement.

de bicuspidie la morphologie de l'aorte initiale est modifiée : elle apparaît tubulaire, avec disparition ou réduction des sinus de Valsalva et effacement du raccordement caractéristique de la jonction sino-tubulaire.

**complications :**

sement clinique sévère dans 30 % des cas

fréquemment à d'autres anomalies cardio vasculaires: anévrisme aortique (17-36%) dilatation aortique, dissection aortique

anatomie de la valve :

un appareil valvulaire formé de trois cuspides ( ou valvules ) est le mieux adapté pour fermer un orifice sphérique d'un anneau artériel.

diastole : permet un effacement optimum de chaque valve au moment de la contraction cardiaque.

diastole : permet une occlusion parfaite de l'orifice, évitant ainsi le reflux de sang de l'aorte dans le ventricule gauche.

**a un excès de tissu valvulaire** => l'une d'elle, trop grande, tend à "capoter" dans le ventricule gauche causant une insuffisance aortique.

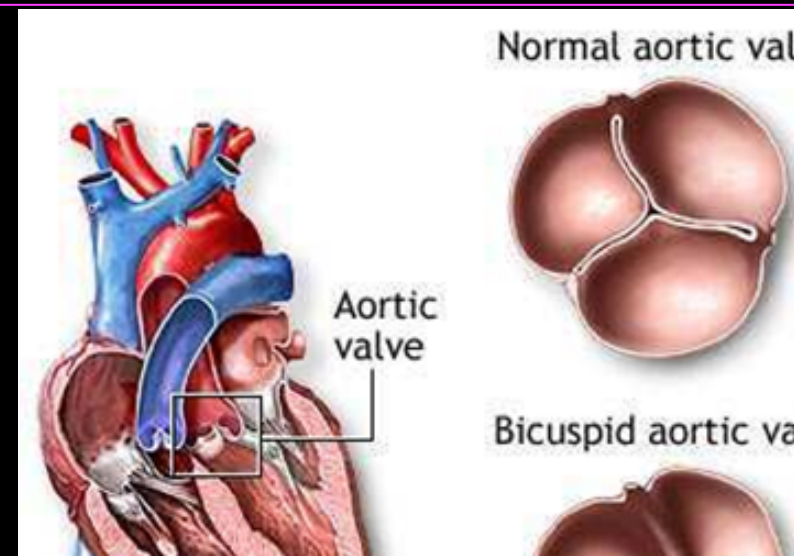
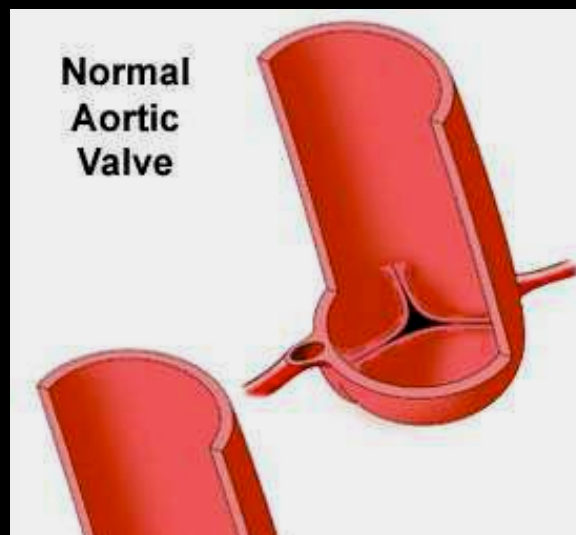
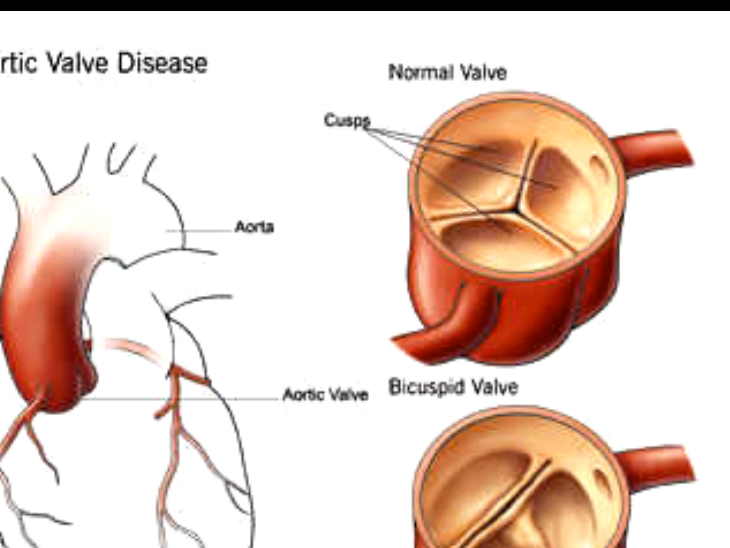
insuffisance aortique.

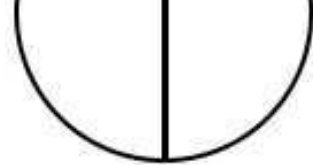
**a un défaut de tissu valvulaire** => les deux valves ne s'effacent que partiellement => rétrécissement aortique.

anatomie de l'aorte ascendante :

rapport avec la direction du jet aortique.

modifications au niveau de la structure cellulaire : déficit en fibrilline 1 et augmentation de l'activité des protéinases 7. Cela entraîne une dilatation de l'aorte initiale pouvant aller jusqu'à l'anévrisme.





Deux h mi-valves

Bicuspide vraie : 7 %



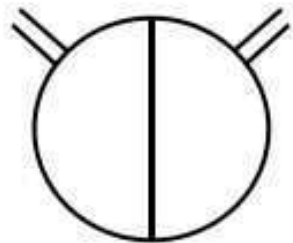
I seul raph 

Le plus fr quent : 88 %

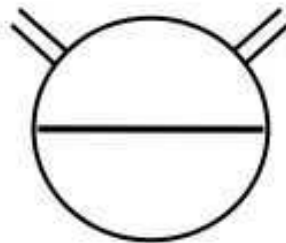


2 raph s

Unicuspidie : 5 %



4 %



3 %



71 %



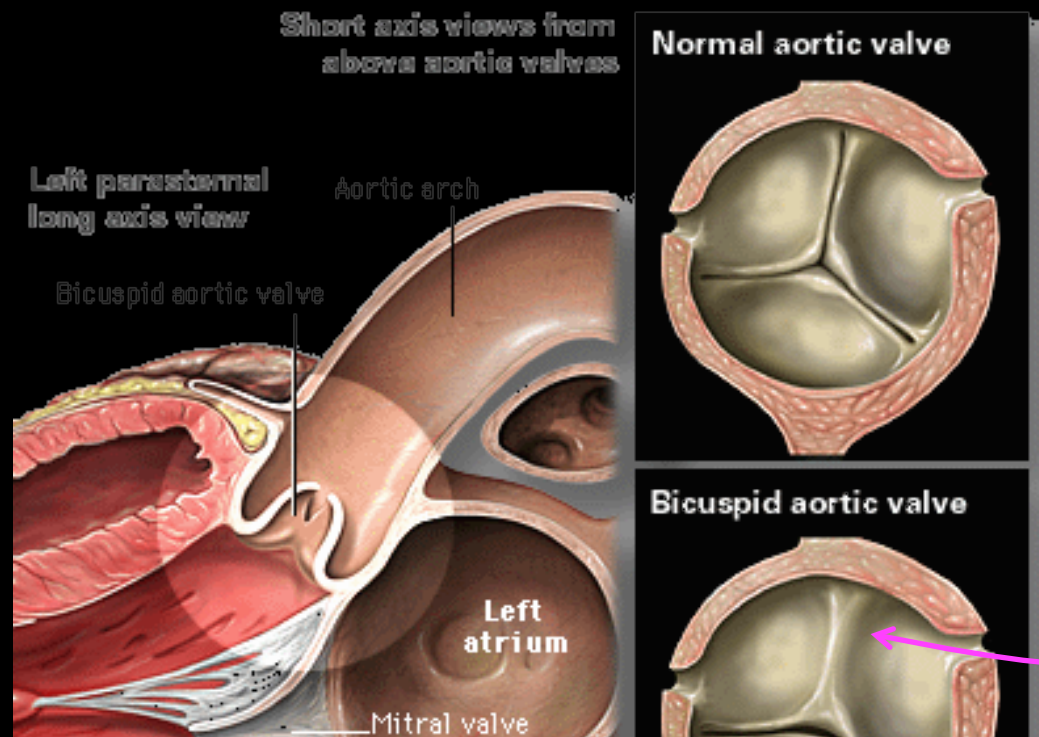
15 %

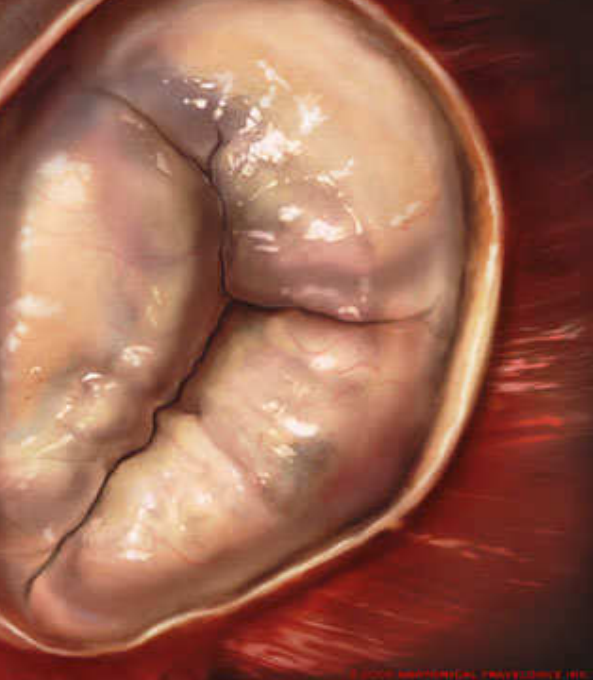


3 %

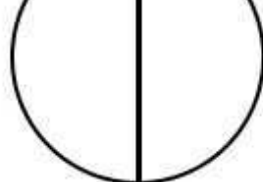


5 %



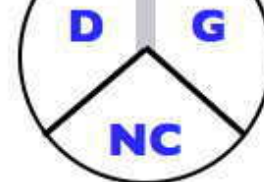


Bicuspidie



Deux hémi-valves

Bicuspidie vraie : 7 %



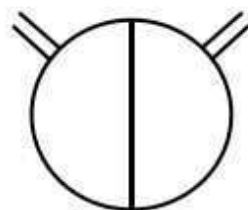
I seul raphé

Le plus fréquent : 88 %

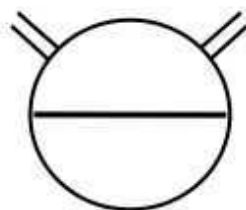


2 raphe

Unicuspidie



4 %



3 %



71 %



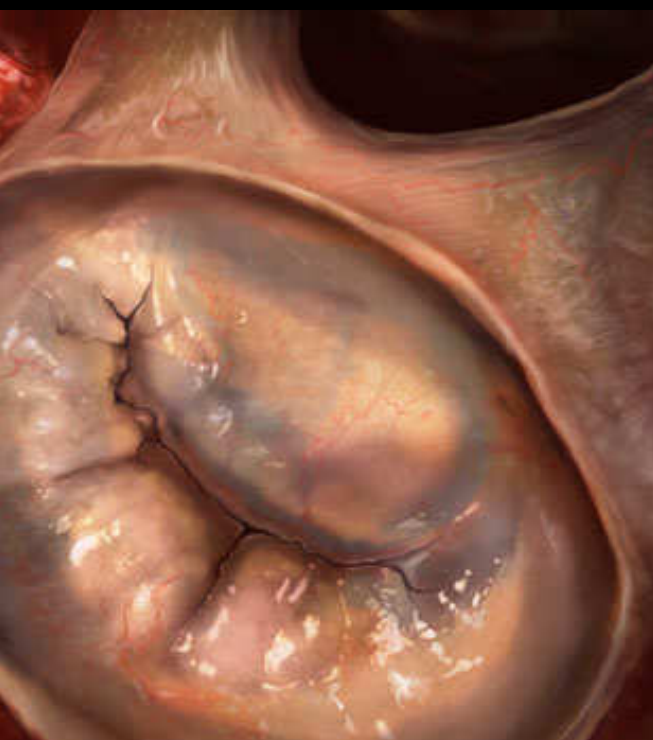
15 %



3 %

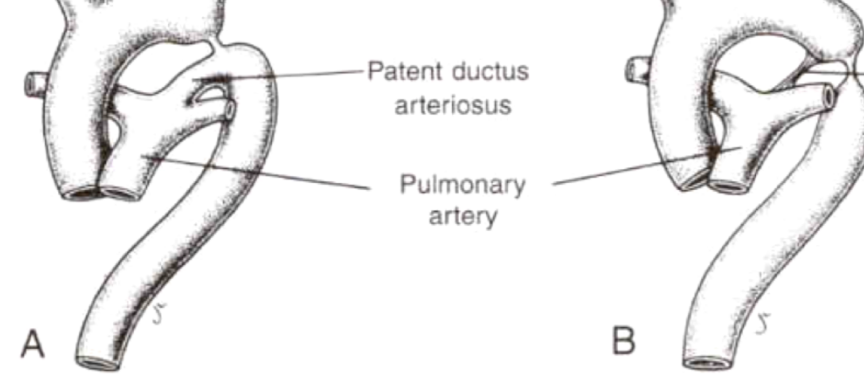


5 %

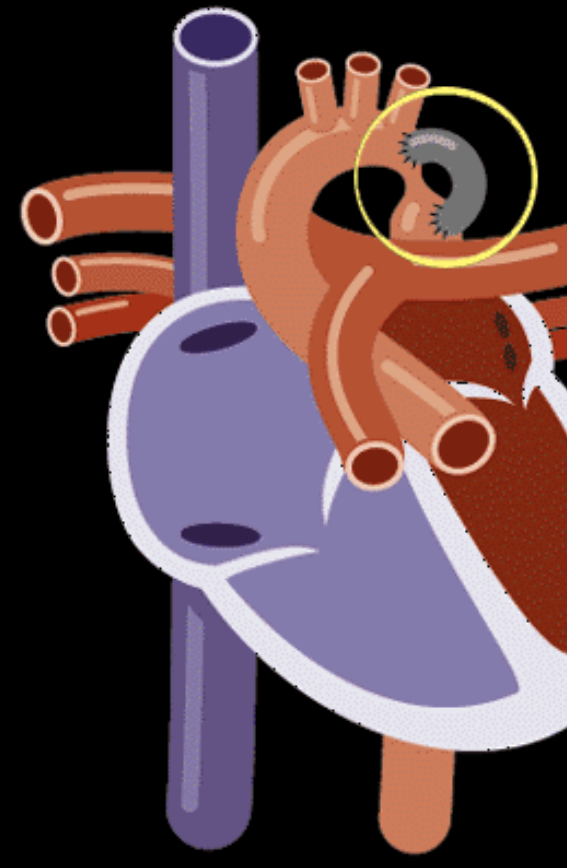
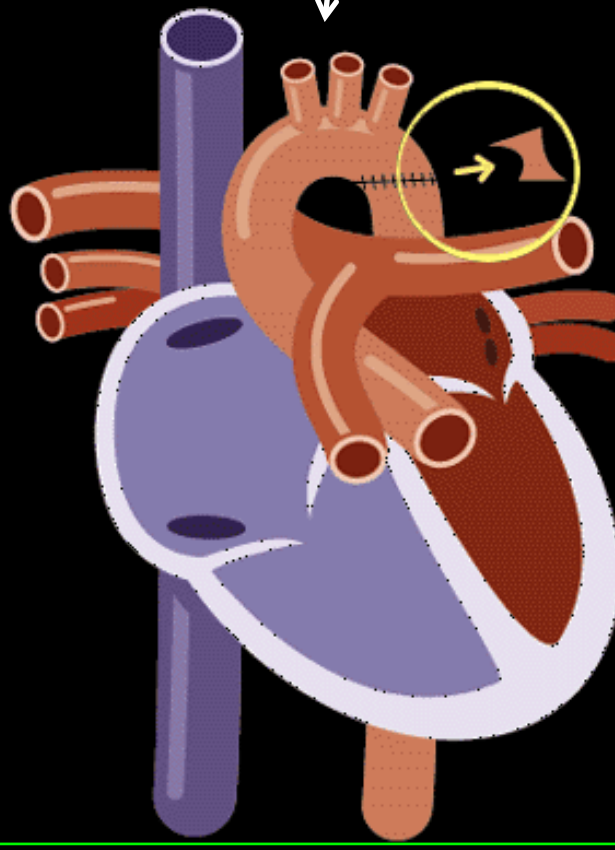
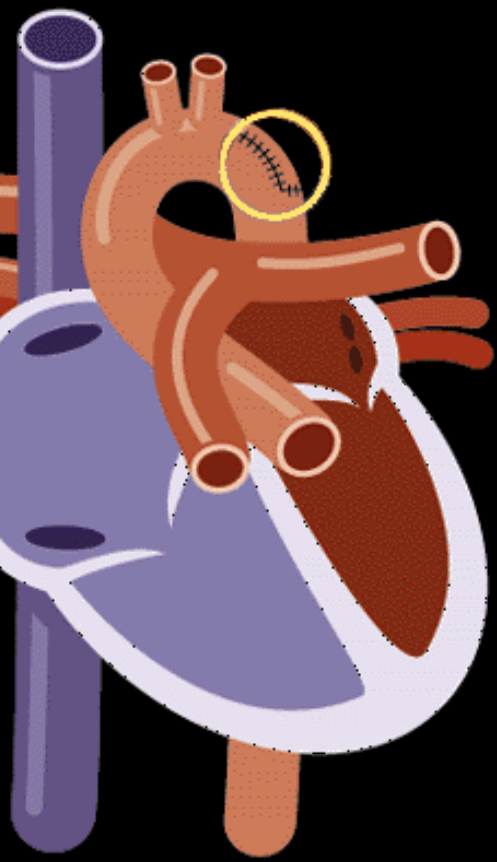


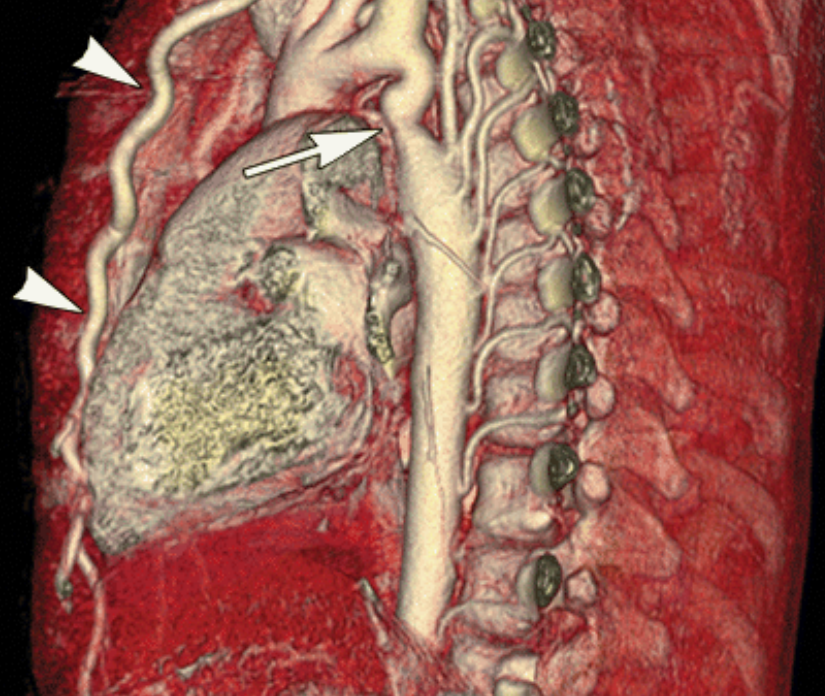
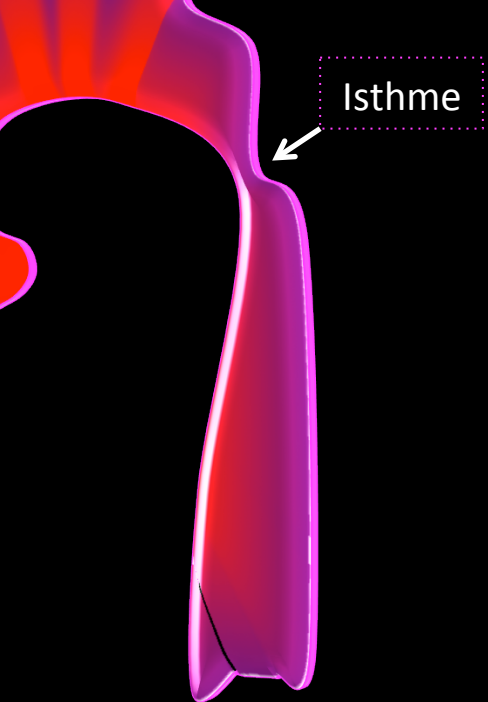
Isthme

rétrécissement congénital de  
l'aorte se situant à  
l'embouchure du canal artériel  
dans l'aorte  
associé à une bicuspidie dans 50  
à 80 % des cas

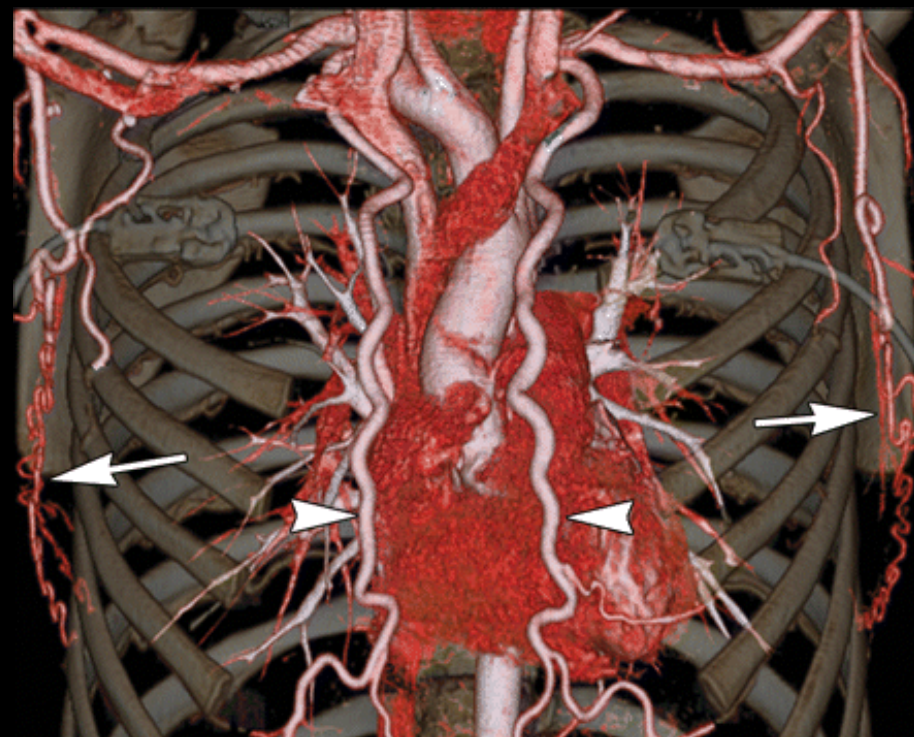


## TRAITEMENTS CHIRURGICAUX





Collatérales +++



de l'aorte



Sténose aortique



Indication chirurgicale



Diamètre > à 50 mm

Dilatation annulo-ectasique



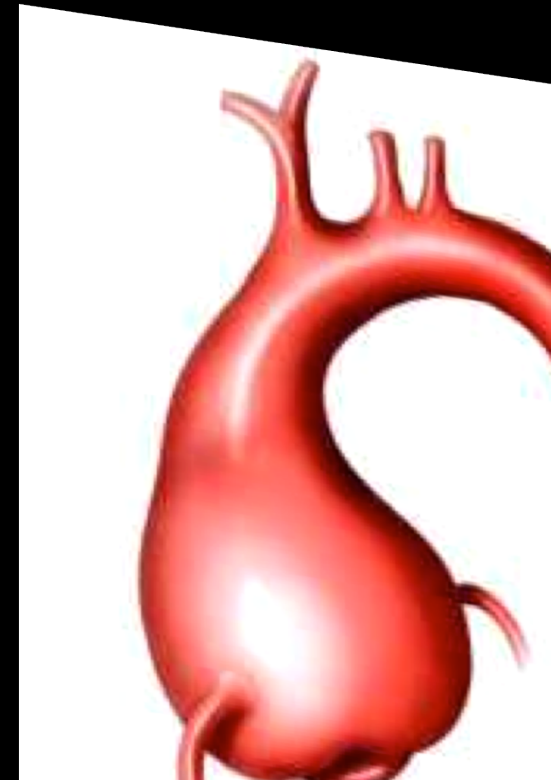
Diamètre > à 55 mm

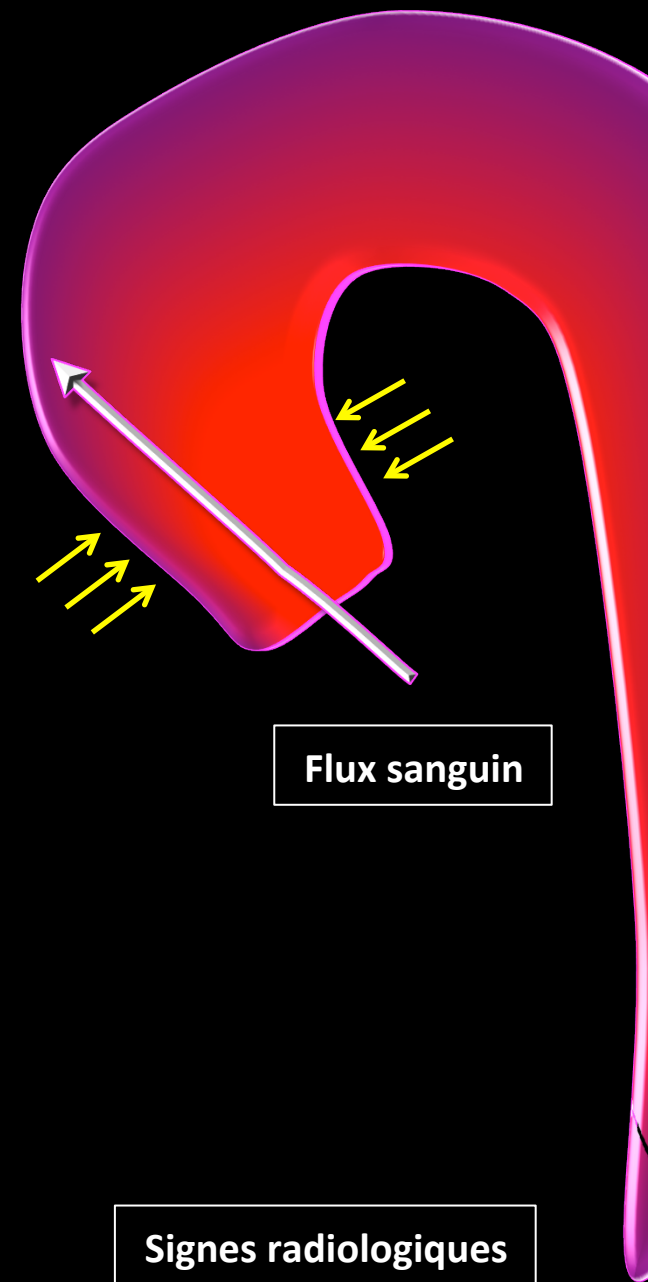
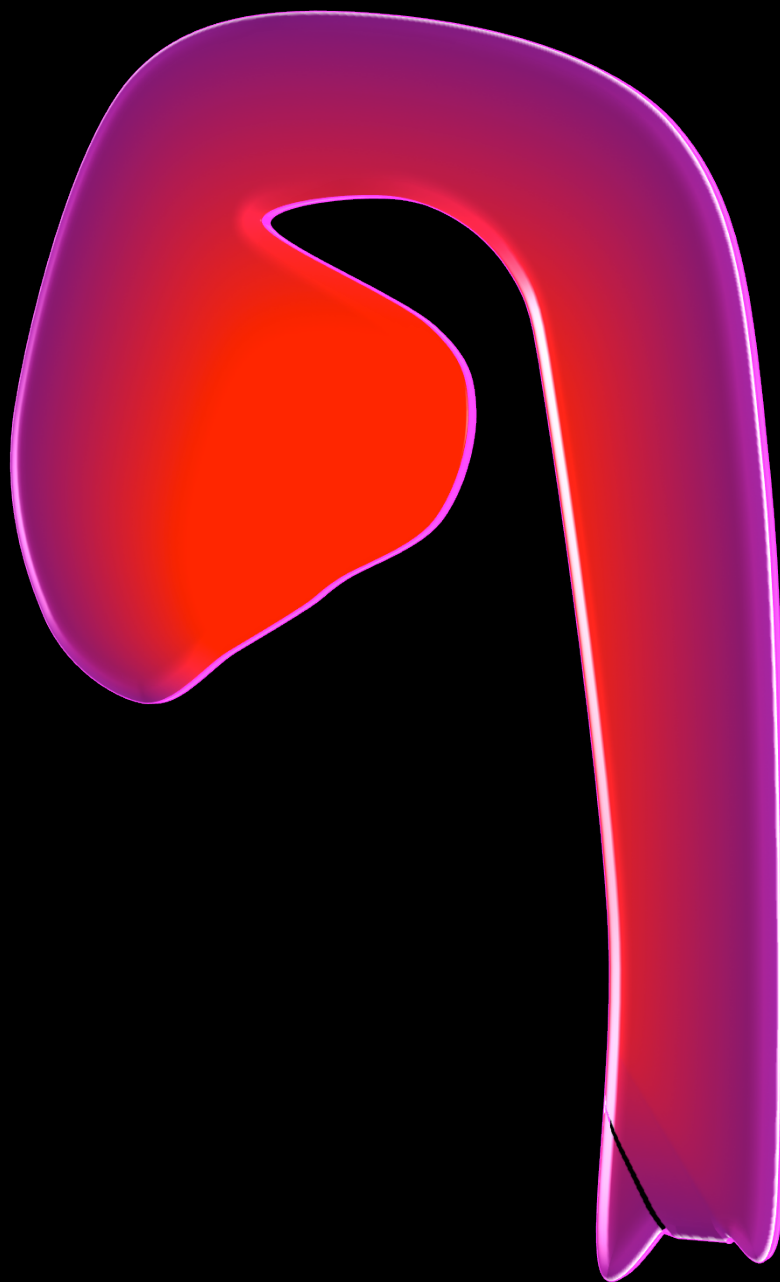
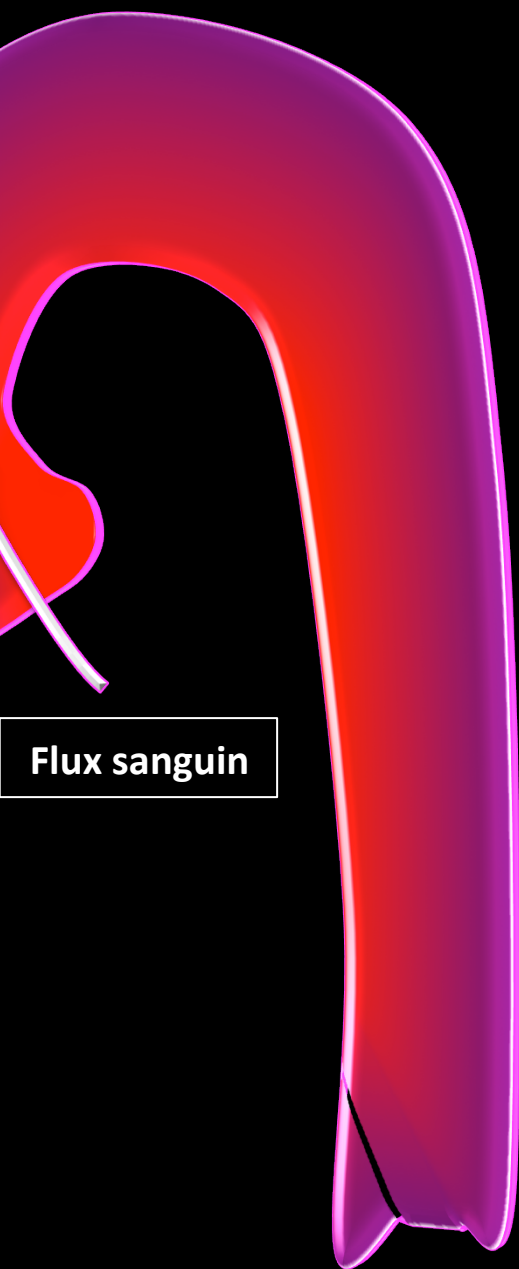
Croissance > à 5 mm

Maladie de Marfan



Diamètre > à 45 mm





Signes radiologiques

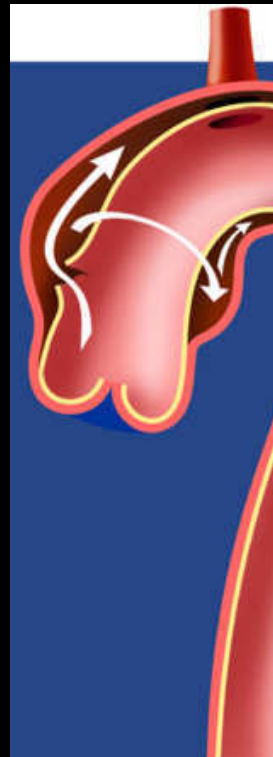
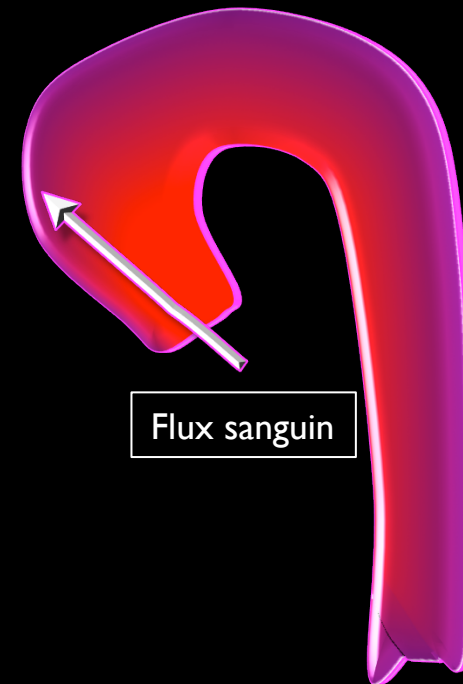
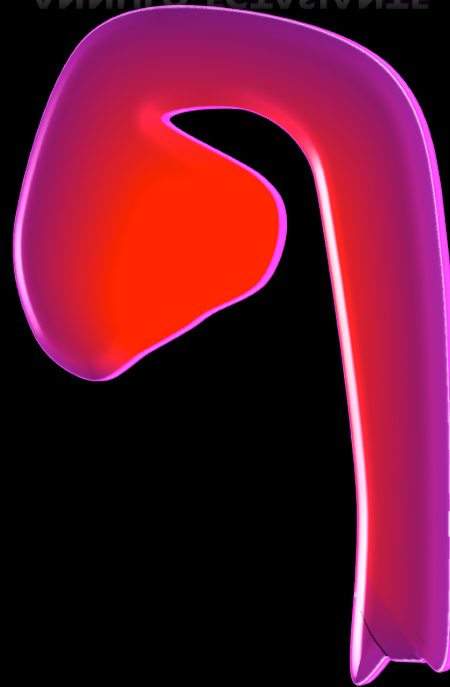
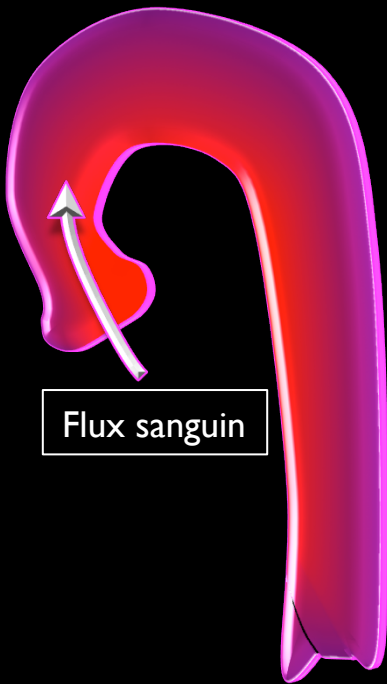
En cas de bicuspidie la morphologie de l'aorte est modifiée : elle apparaît tubulaire, avec di

AORTE NORMALE

DILATATION AVEC MALADIE  
ANNULO-ECTASIANTE

DILATATION AVEC BICUSPIDIE

ions  
es



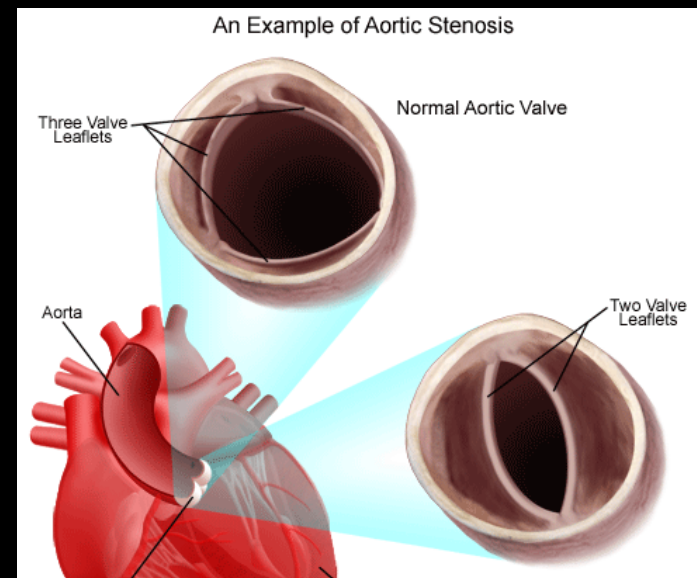
Régurgitation

et/ou

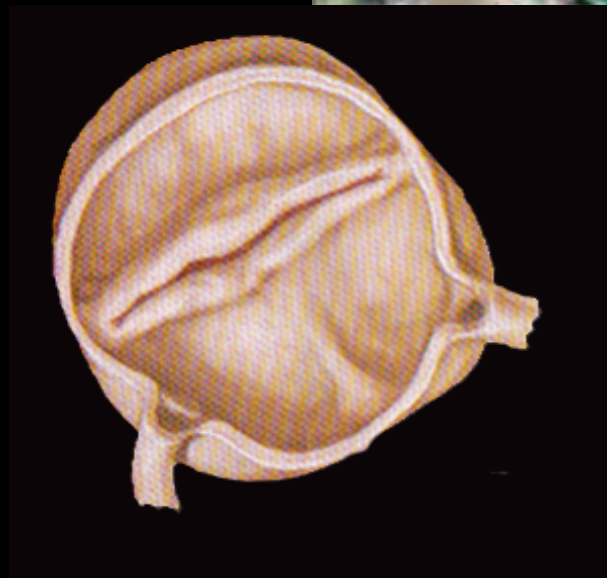
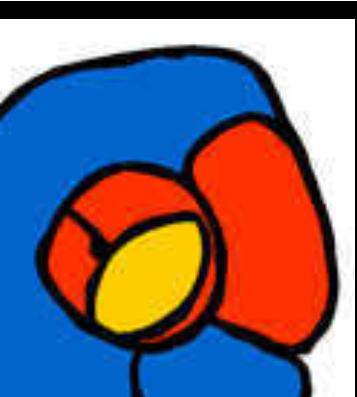
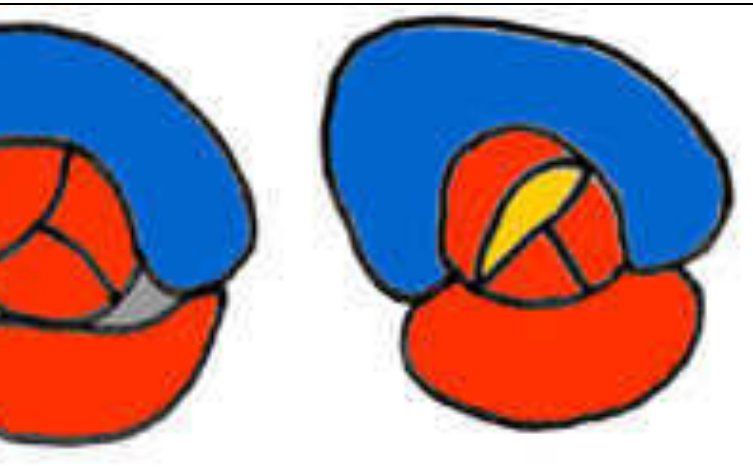
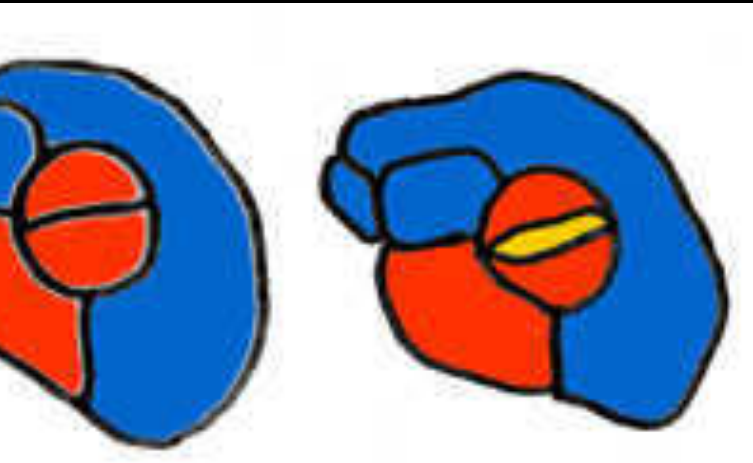
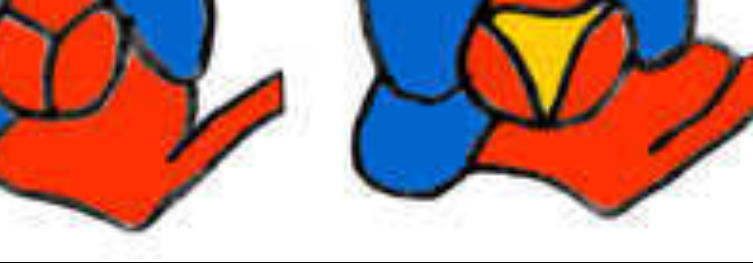
Sténose aortique

Conséquences

ions  
ires

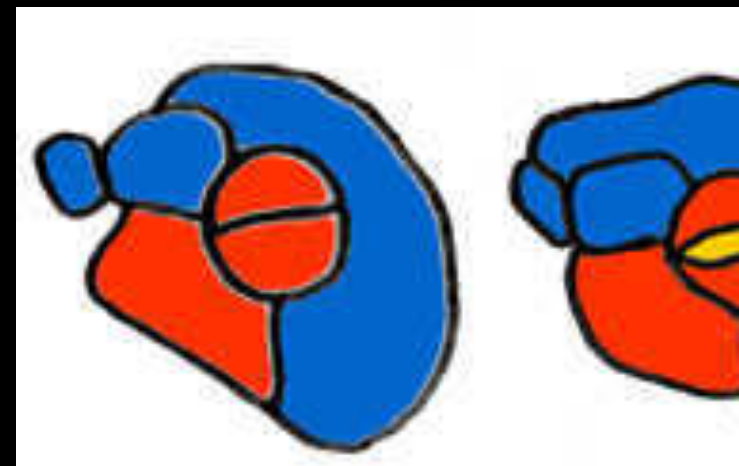
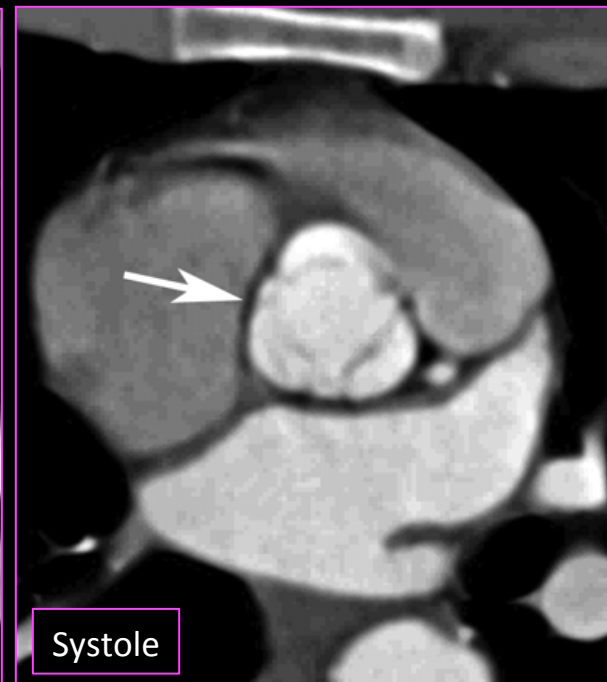
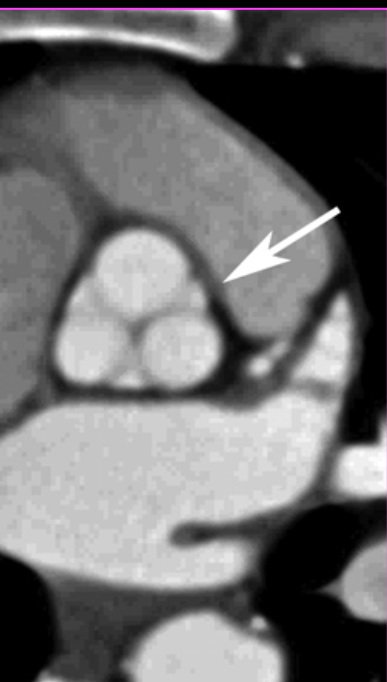
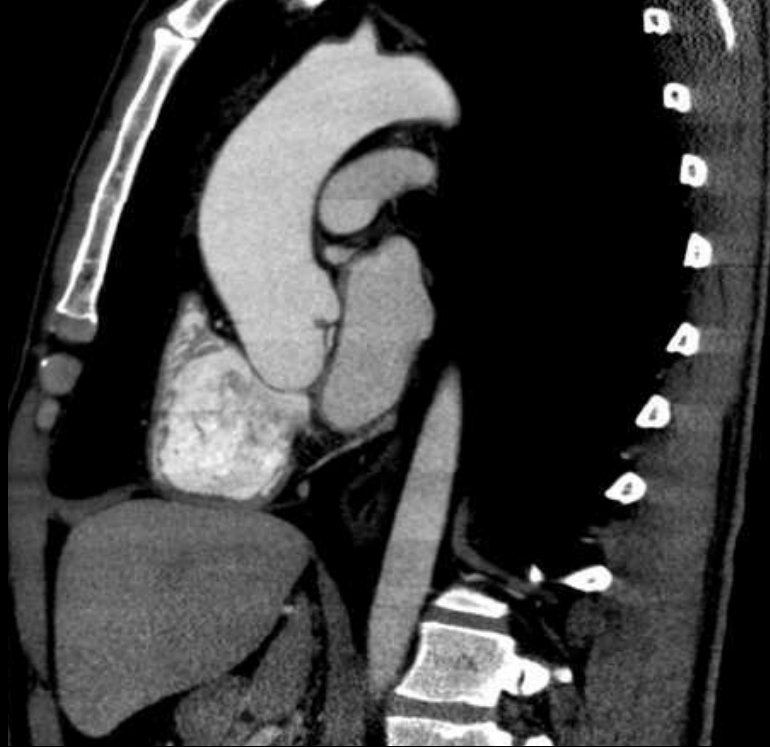
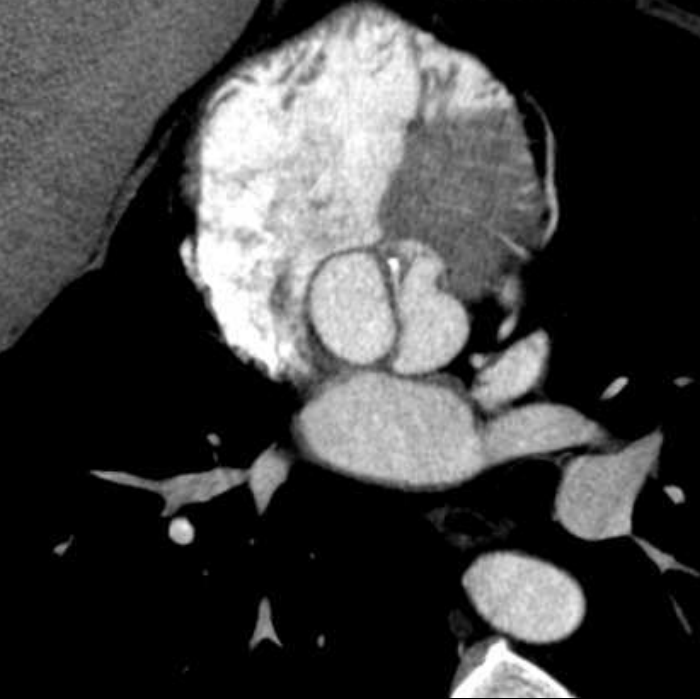


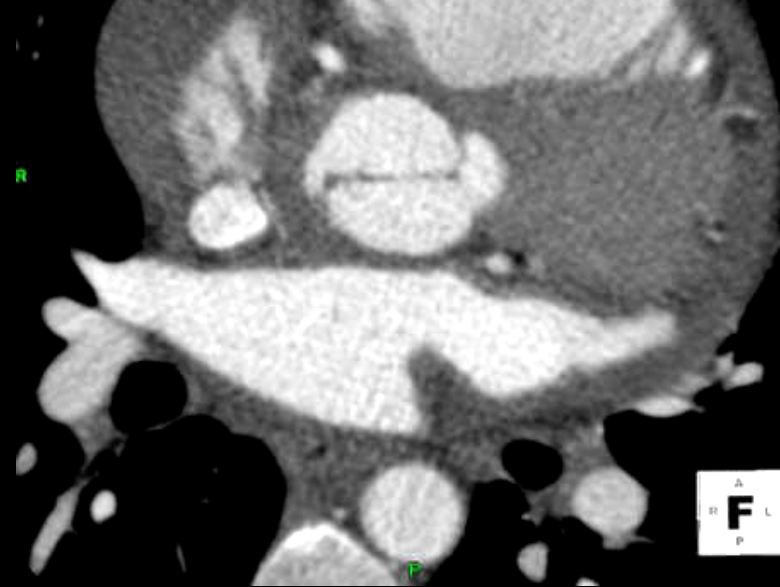
- Cardiomegalie
- hypertrophie
- concentration
- adaptative
- Endocardiose
- Insuffisance
- cardiaque
- Insuffisance
- mitrale



Dans sa forme la plus caricaturale, l'aspect IRM de la bicuspidie est caractéristique avec ouverture elliptique, "en museau de tanche", et non pas en triangle comme dans le cas

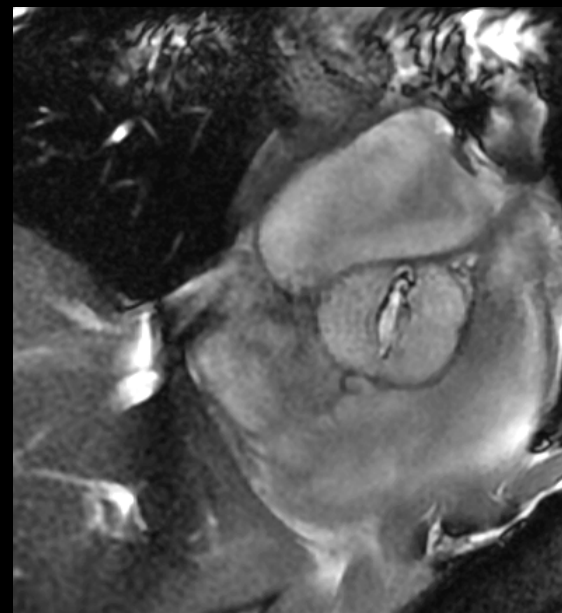
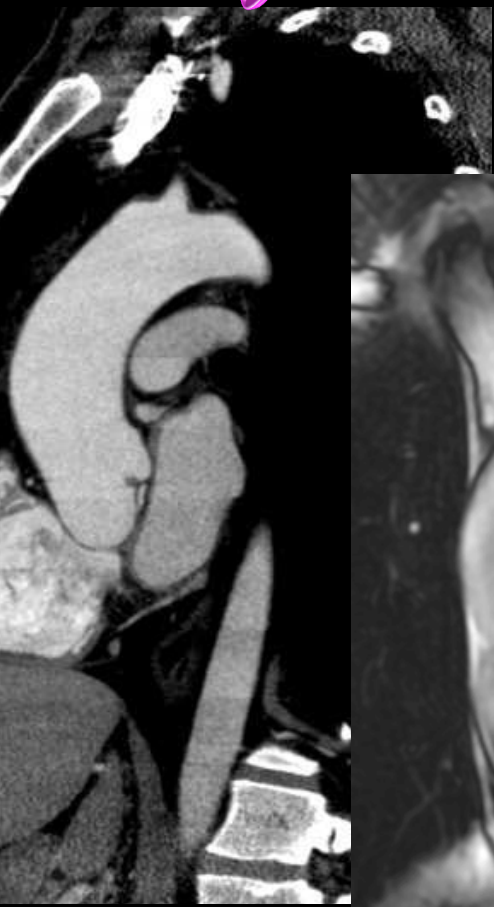
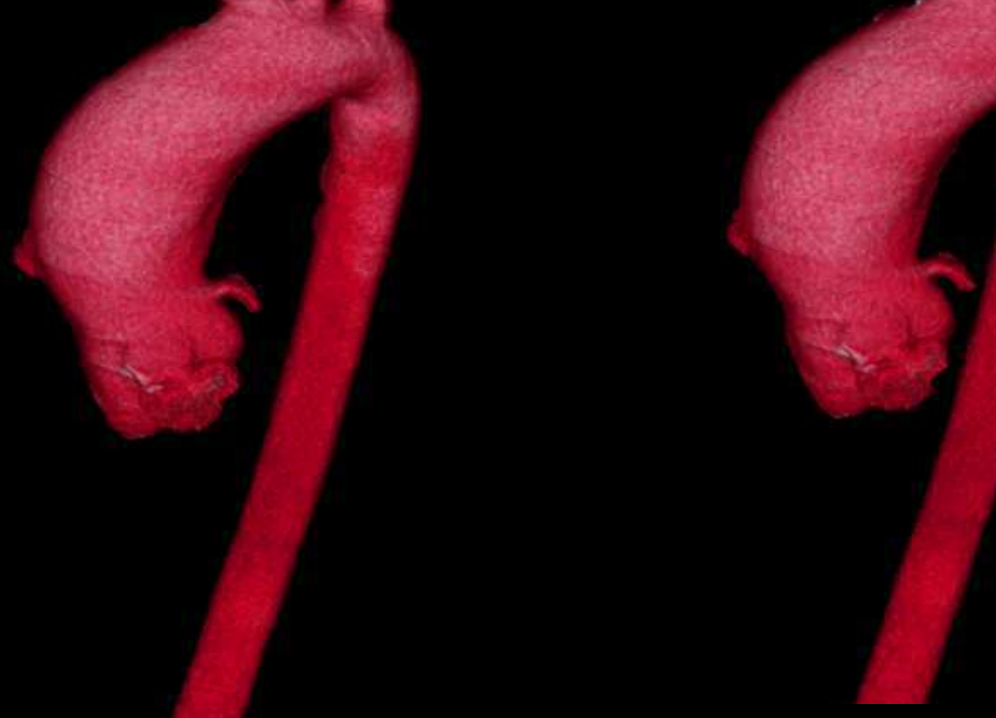
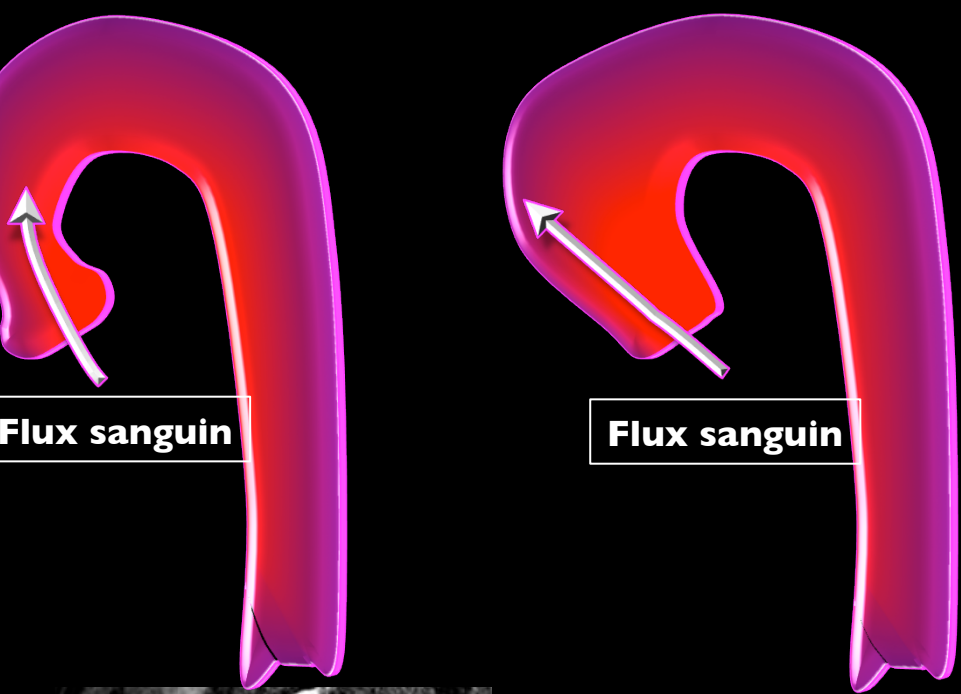


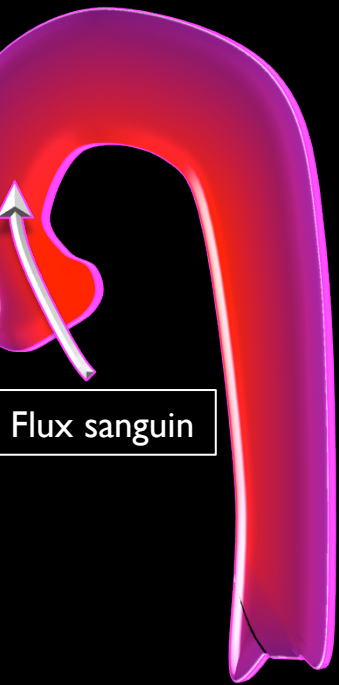




Quelques exemples de la littérature...

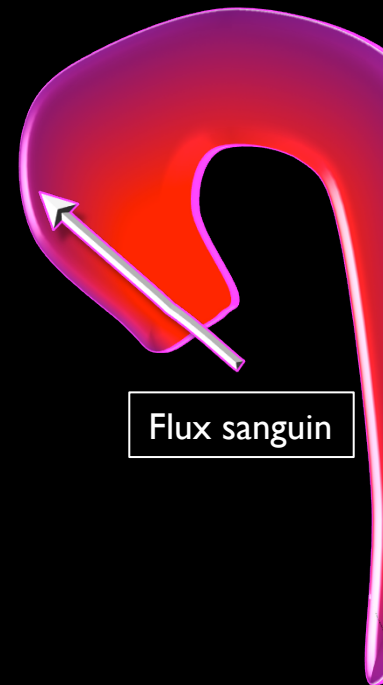






**Toujours rechercher une bicuspidie  
devant une dilatation de l'aorte  
ascendante**

**Toujours vérifier l'absence de  
coarctation en présence d'une  
bicuspidie**



**es radiologiques typiques :**

**erture "en museau de tanche"**

**cement de la jonction sino-tubulaire.**

**tation fusiforme prédominant sur la face antérieure.**

