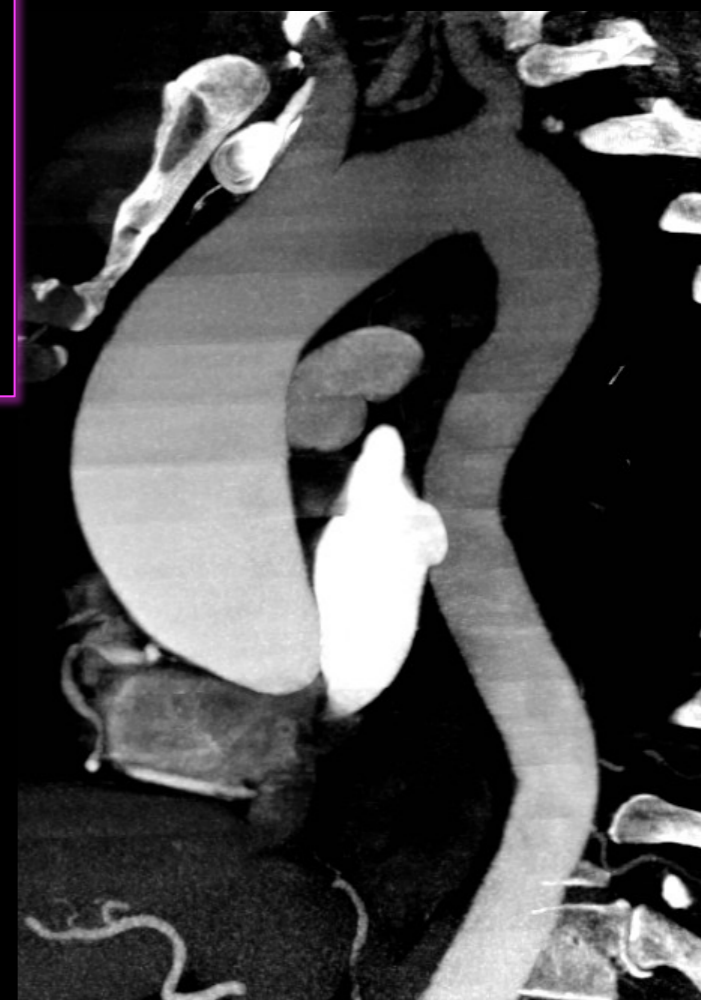
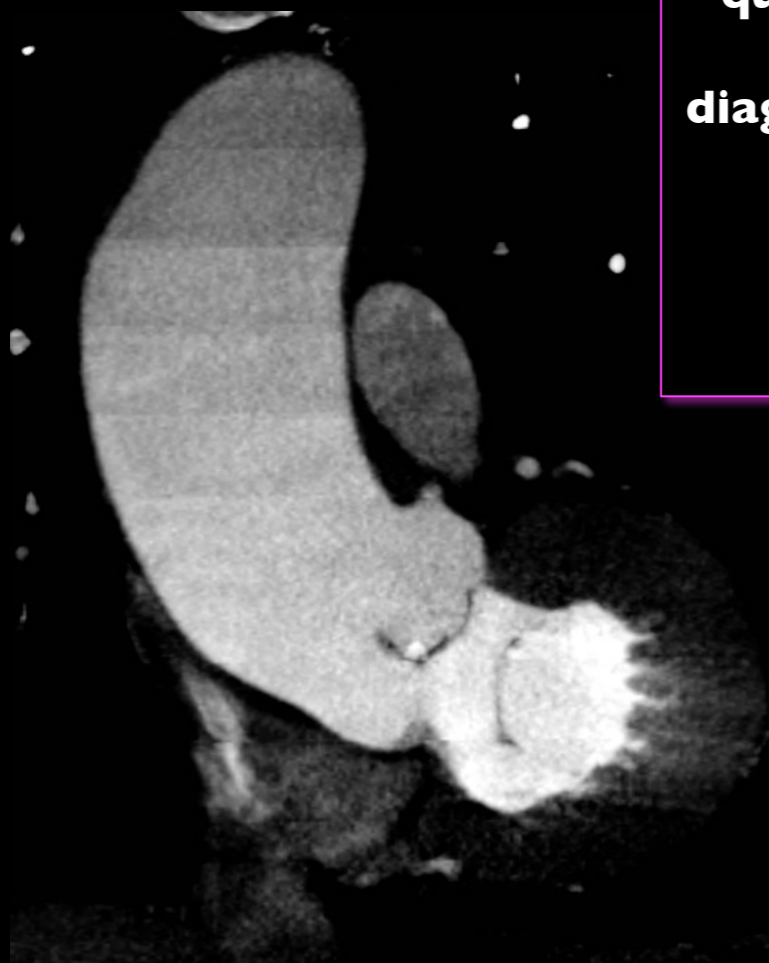
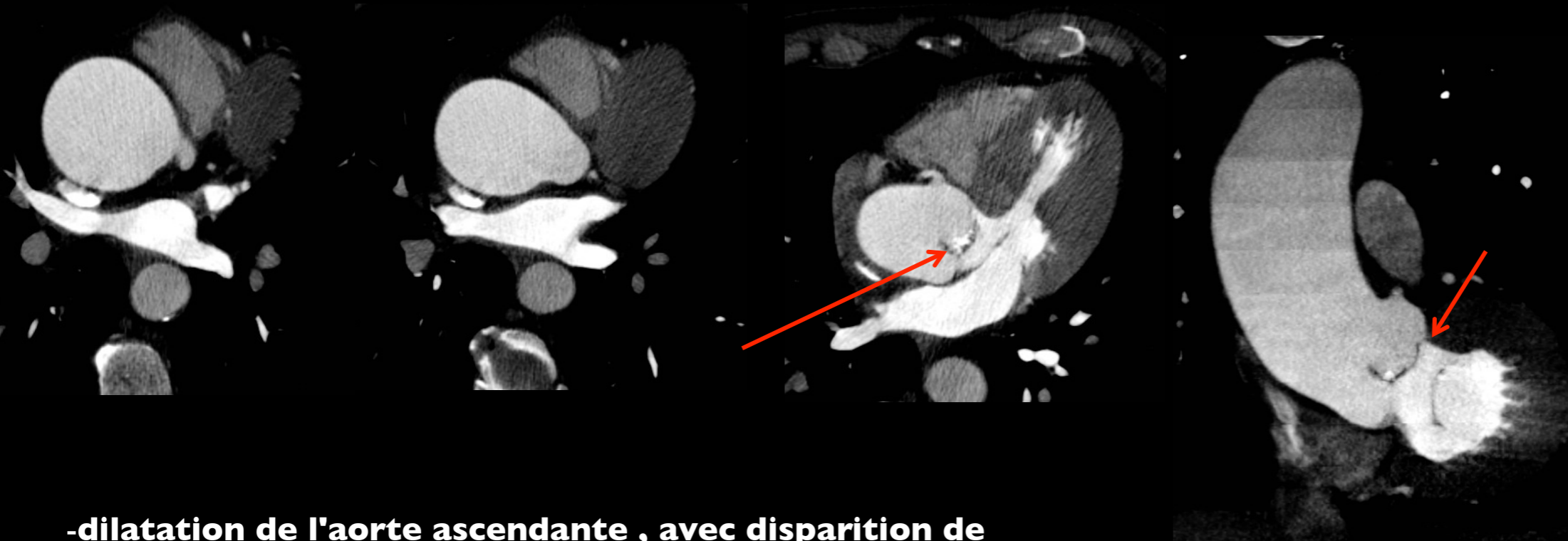


**quelles sont les principaux éléments
sémiologiques et quel est votre
diagnostic devant ces images d'angio CT
chez un jeune patient de 29 ans**

?



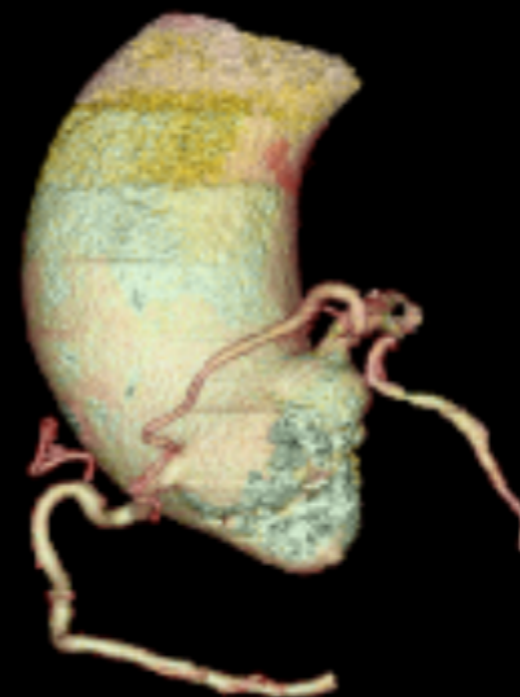


-dilatation de l'aorte ascendante , avec disparition de l'aspect évasé des sinus de Valsalva

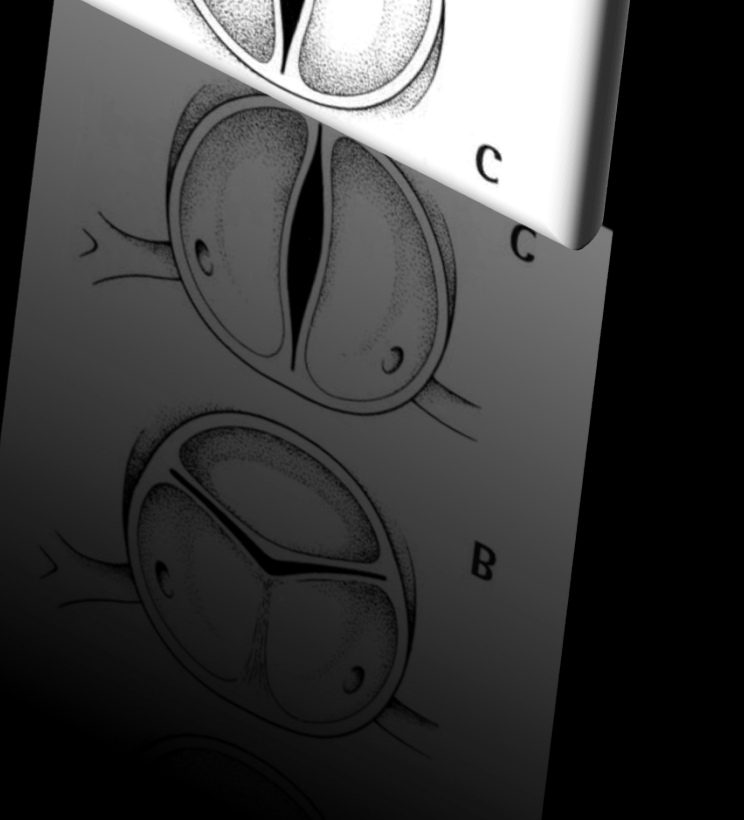
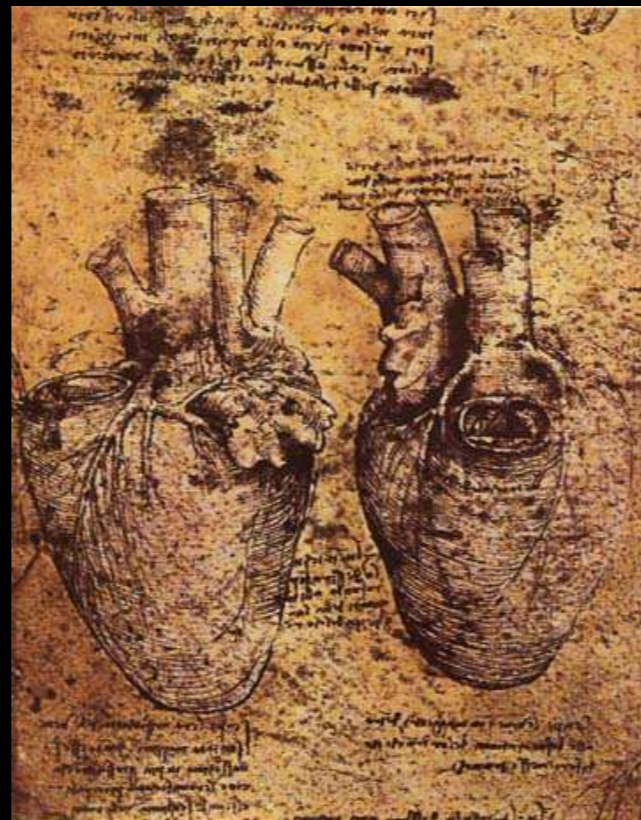
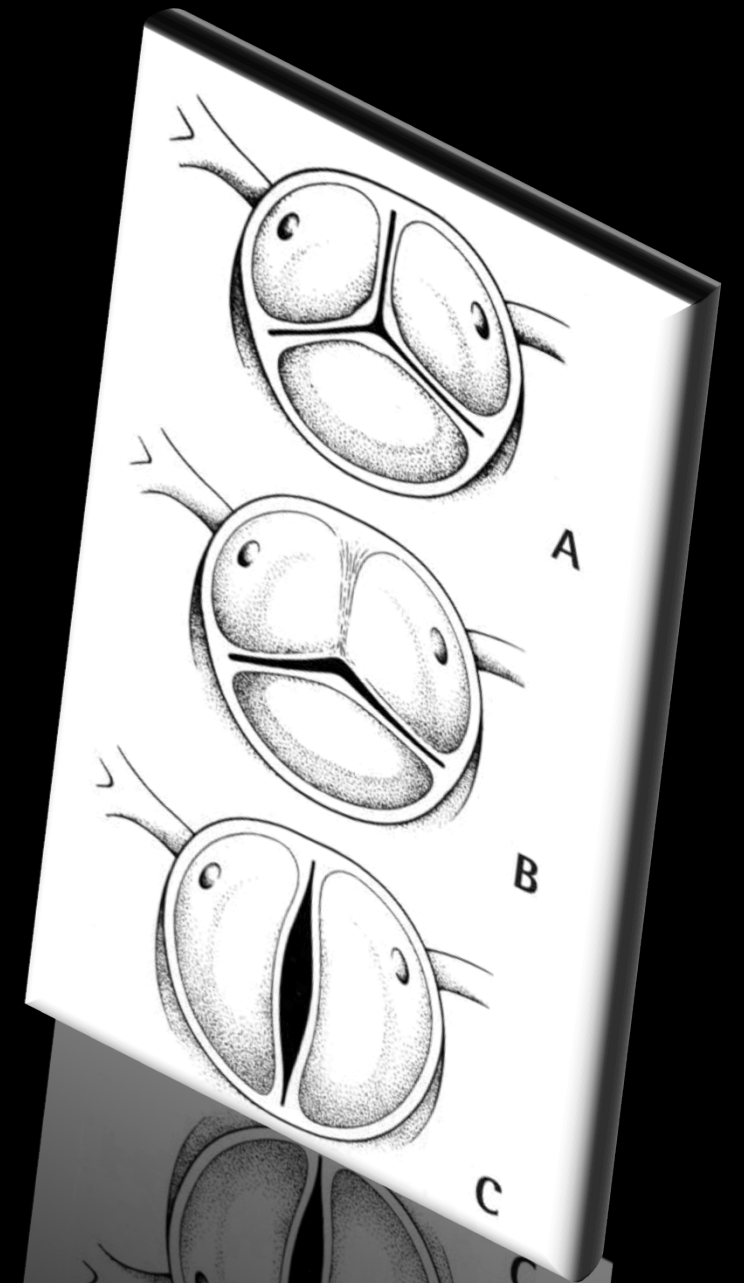
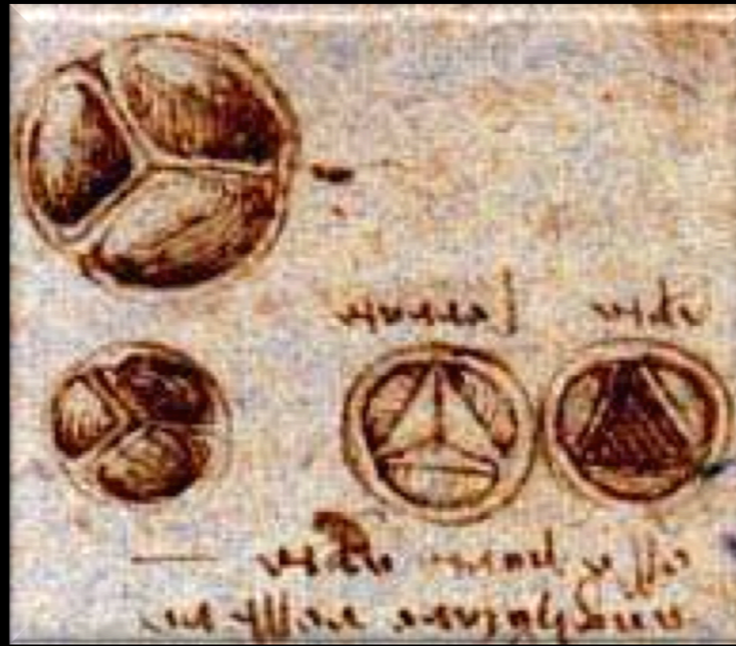
-effacement du raccordement caractéristique de la jonction sino-tubulaire

-hypertrophie ventriculaire gauche

-calcification et épaissement modérés de l'icommis sure visible



BICUSPIDIE AORTIQUE



Bicuspidie aortique

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

- Elle est retrouvée dans 1 à 2 % de la population.
- Son incidence serait donc de 8000 à 16000 nouveaux cas chaque année en France = **malformation cardiaque congénitale la plus fréquente.**
- Elle est **trois fois plus fréquente chez les garçons** que chez les filles

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

Signes radiologiques :

- IRM = ouverture elliptique, "en museau de tanche" , et non pas en triangle comme dans le cas d'une valve normale avec 3 sigmoïdes s'ouvrant harmonieusement.
- En cas de bicuspidie la morphologie de l'aorte initiale est modifiée : elle apparaît tubulaire, avec disparition de l'aspect évasé des sinus de Valsalva et effacement du raccordement caractéristique de la jonction sino-tubulaire

Conséquences :

- retentissement clinique sévère dans 30 % des cas
- associée fréquemment à d'autres anomalies cardio-vasculaires: anévrisme aortique (17-36%) , dilatation aortique , dissection aortique , coarctation aortique (50-80% des cas) , defect septal (20% des cas)

Physiopathologie

1) Anomalies de la valve :

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

=> En systole : permet un effacement optimum de chaque valve au moment de la contraction cardiaque.

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

- soit **il y a un excès de tissu valvulaire** => l'une d'elle, trop grande, tend à "capoter" dans le ventricule gauche en diastole

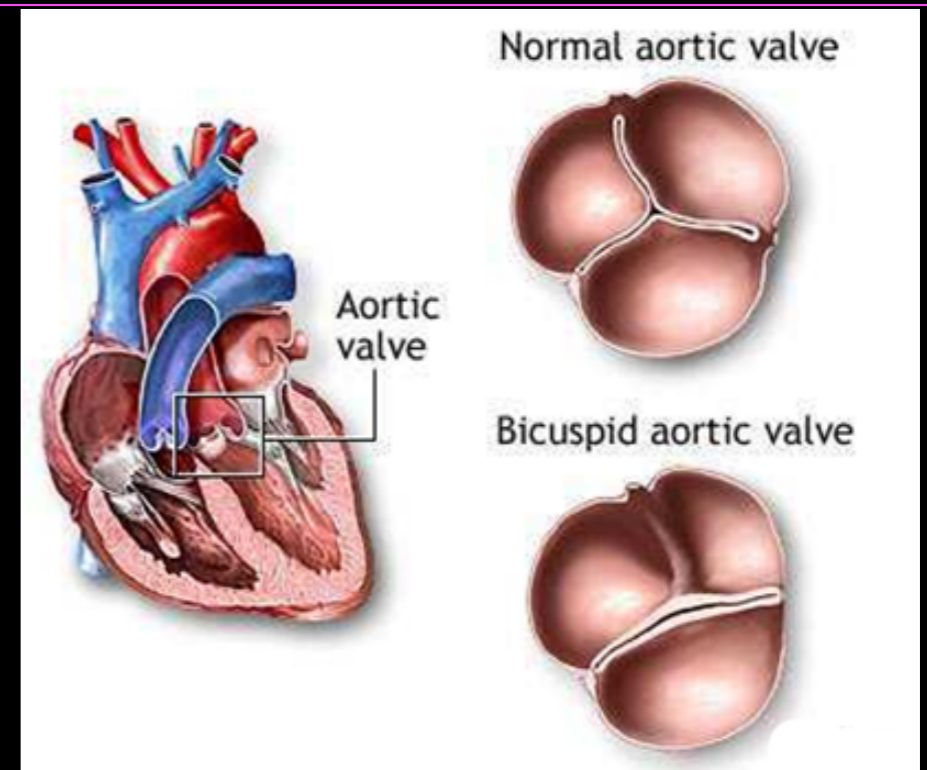
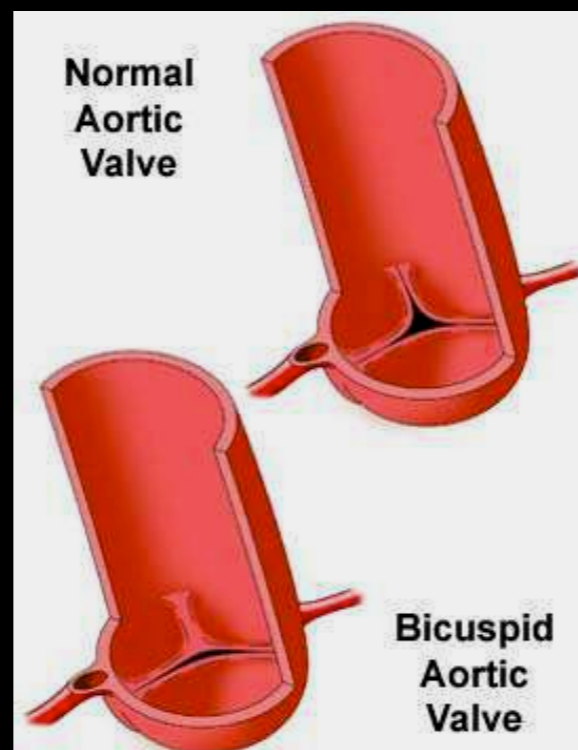
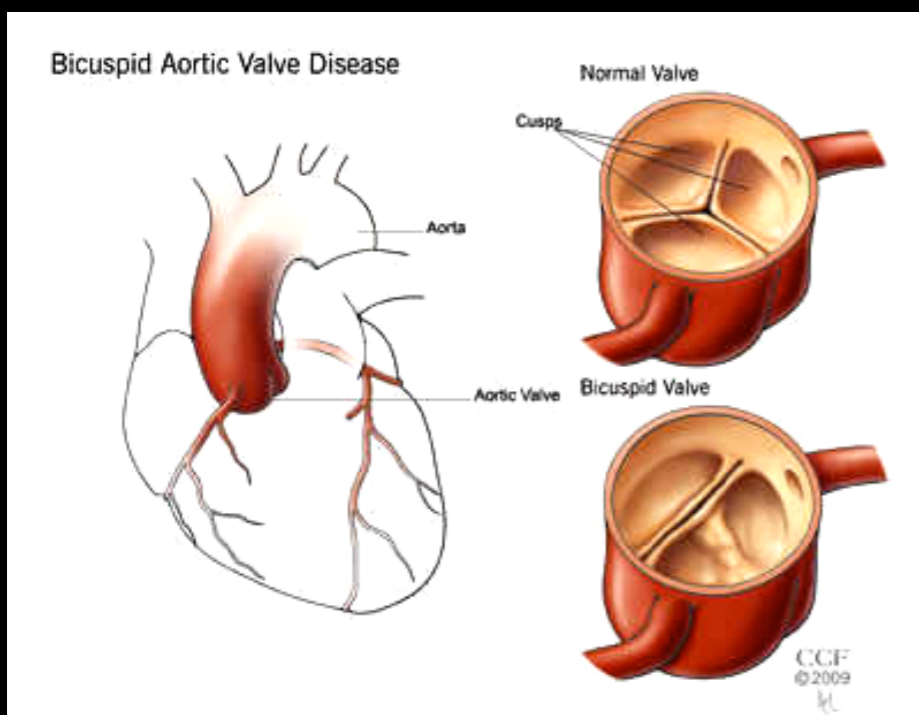
=> insuffisance aortique.

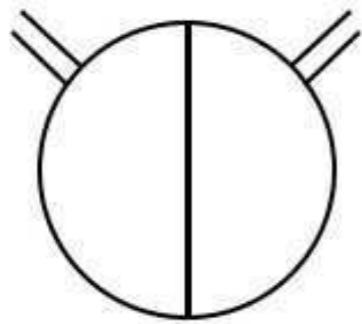
- soit **il y a un défaut de tissu valvulaire** => les deux valves ne s'effacent que partiellement => rétrécissement aortique

2) Anomalies de l'aorte ascendante :

=> En rapport avec la direction du jet aortique.

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

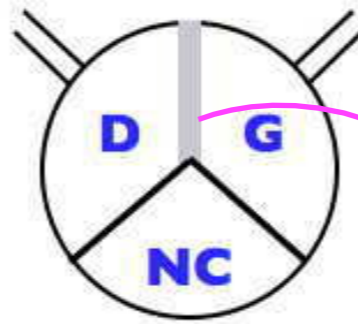




Deux h mi-valves

Bicuspide vraie : 7 %

Coronaire droite



I seul raph 

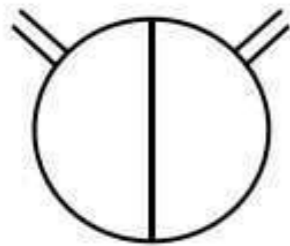
Le plus fr quent : 88 %

Coronaire gauche

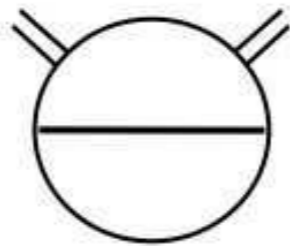


2 raph s

Unicuspidie : 5 %



4 %



3 %



71 %



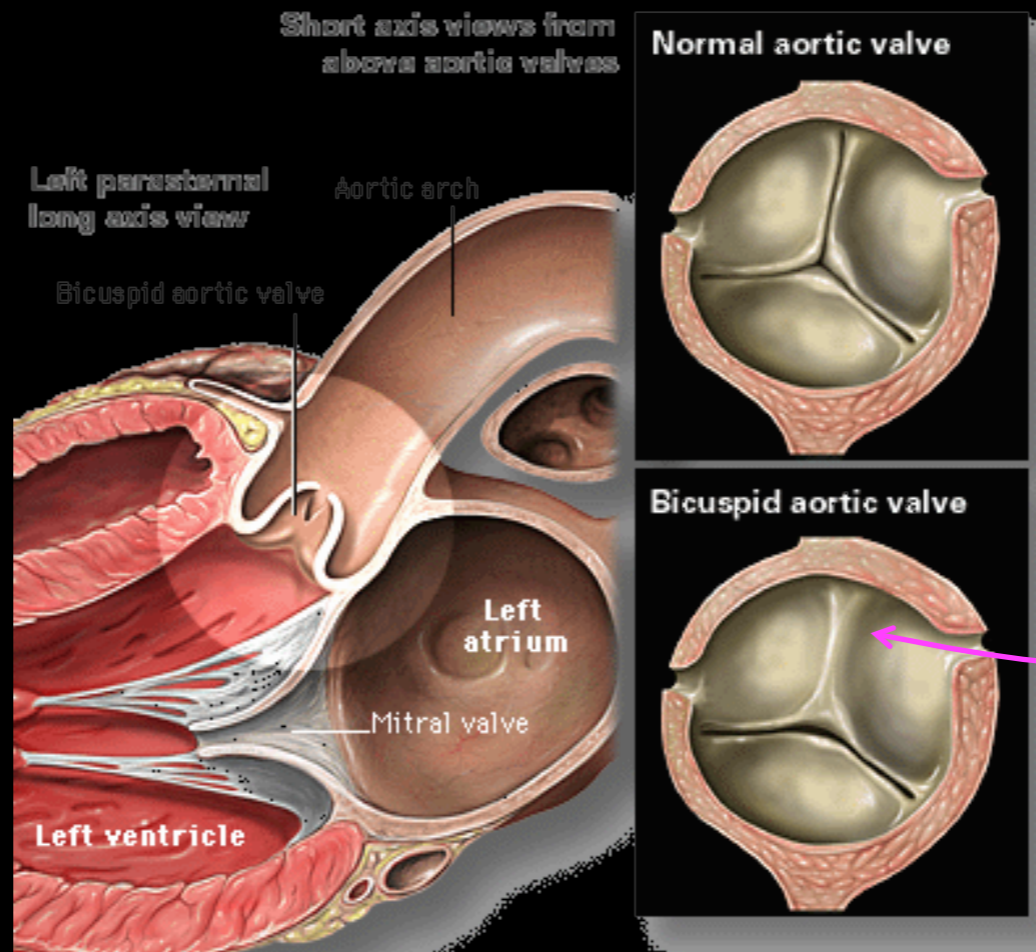
15 %



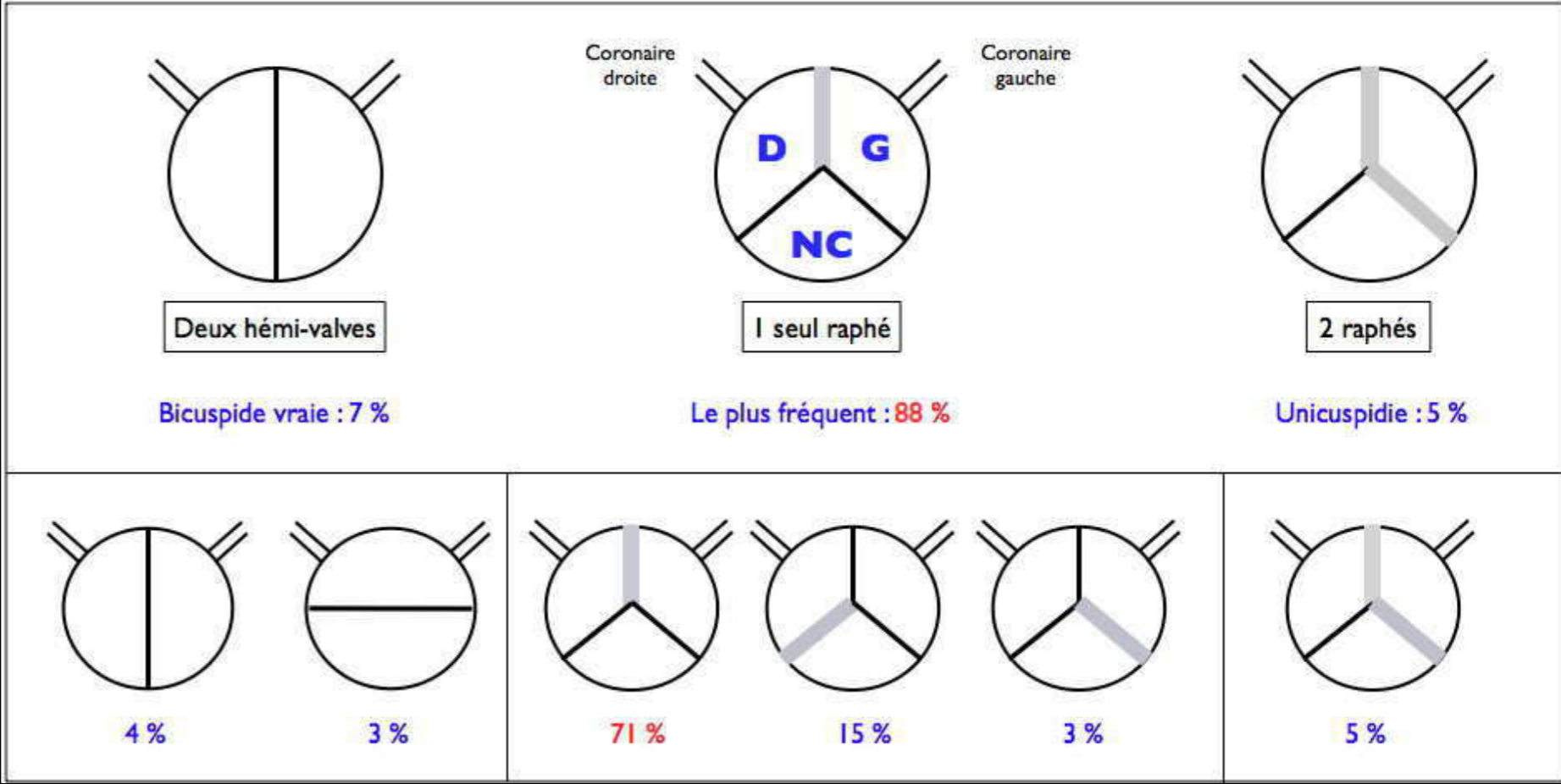
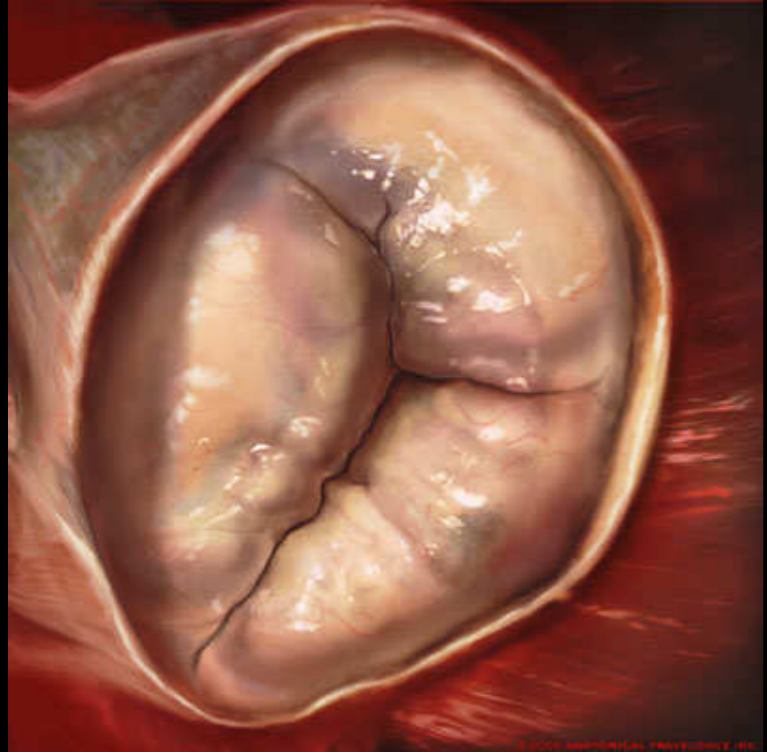
3 %



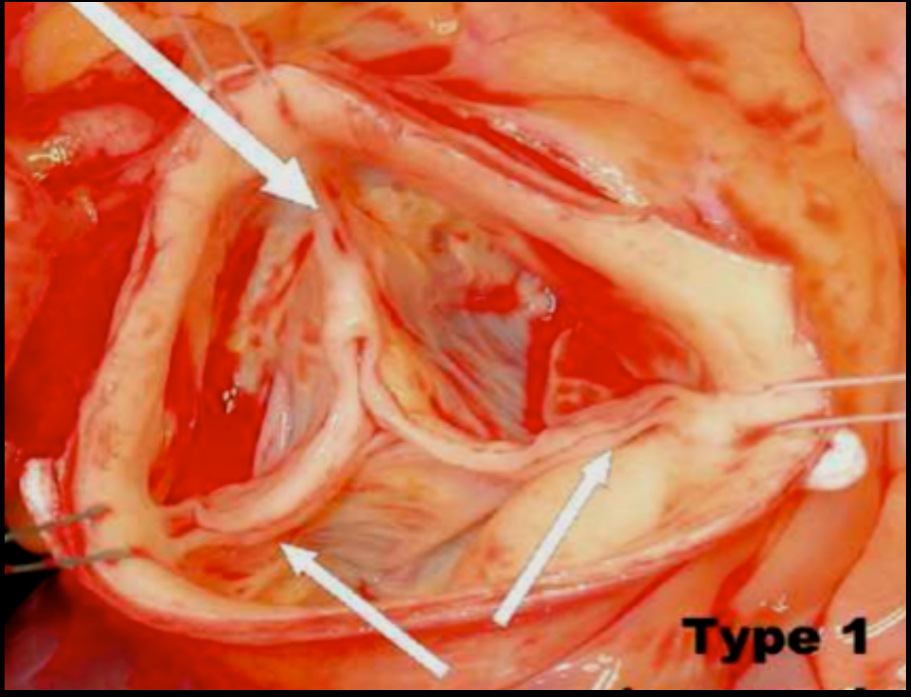
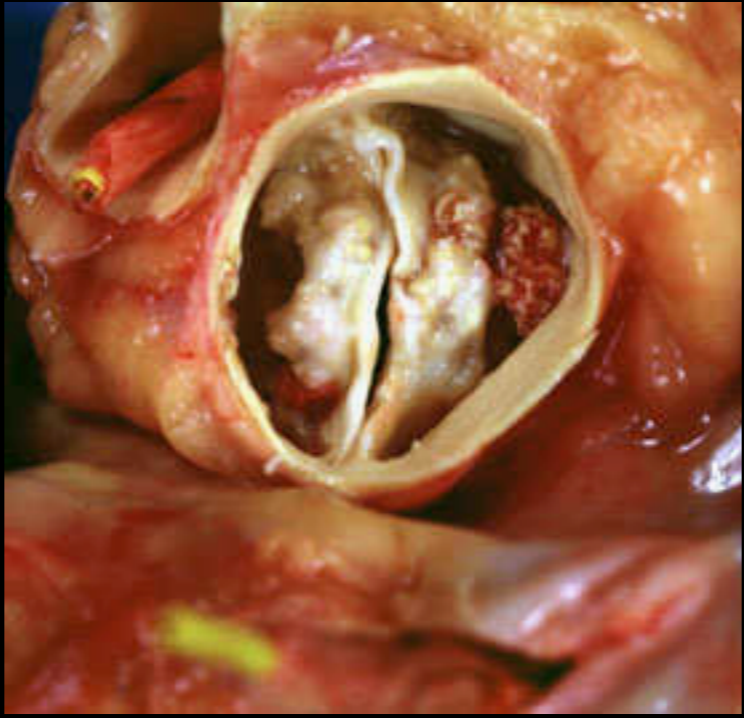
5 %

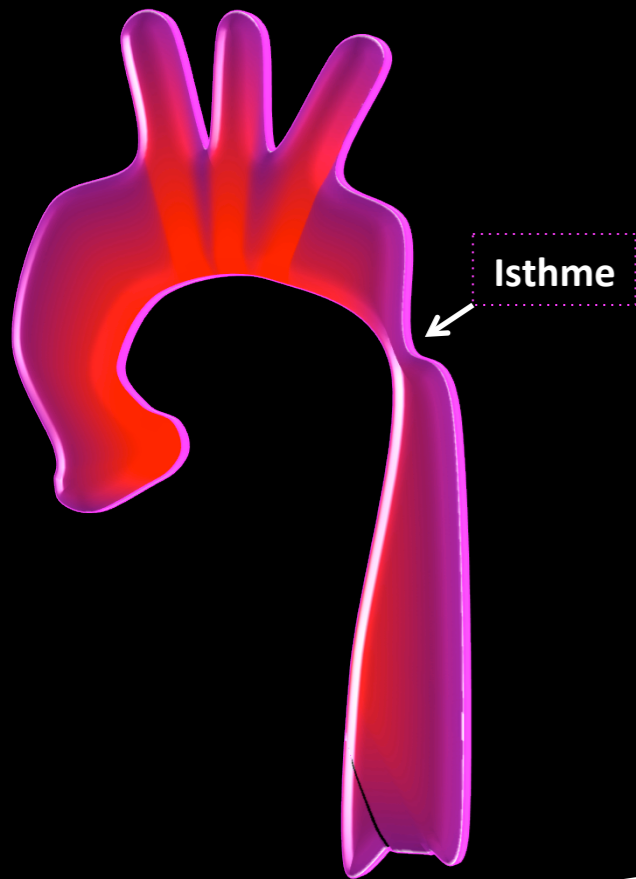


Valve aortique normale



Bicuspidie

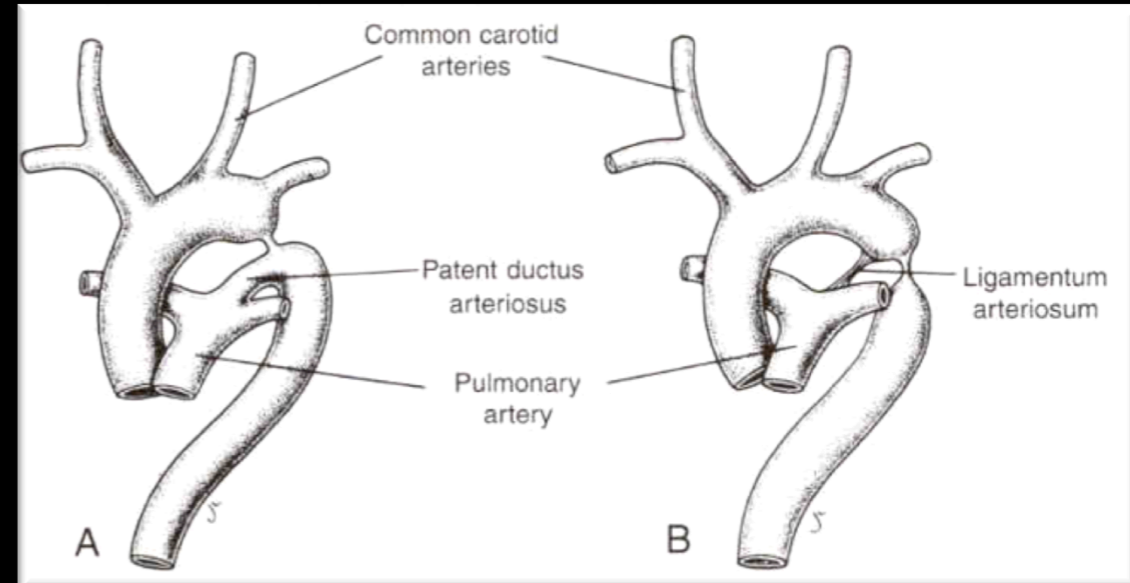




Isthme

COARCTATION DE L'AORTE

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



Common carotid arteries

Patent ductus arteriosus

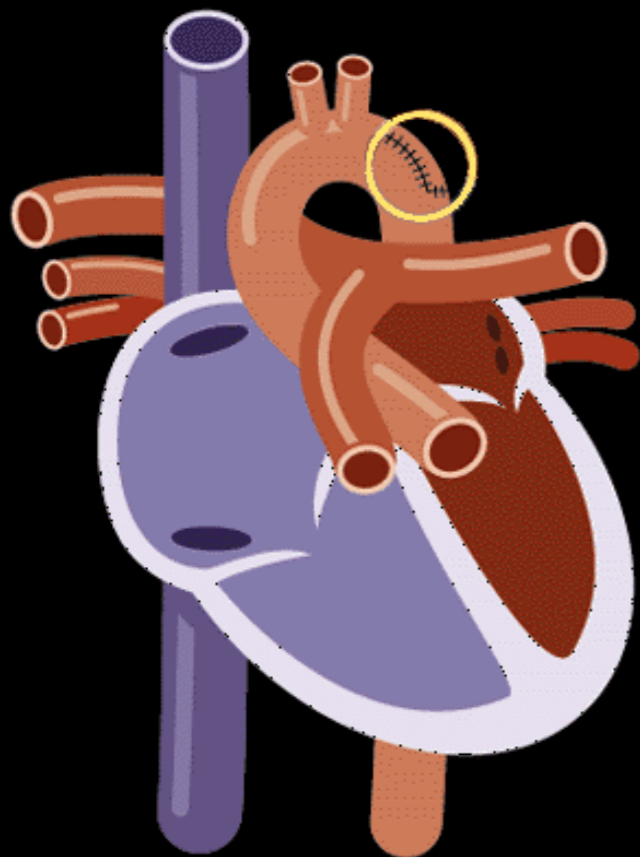
Pulmonary artery

Ligamentum arteriosum

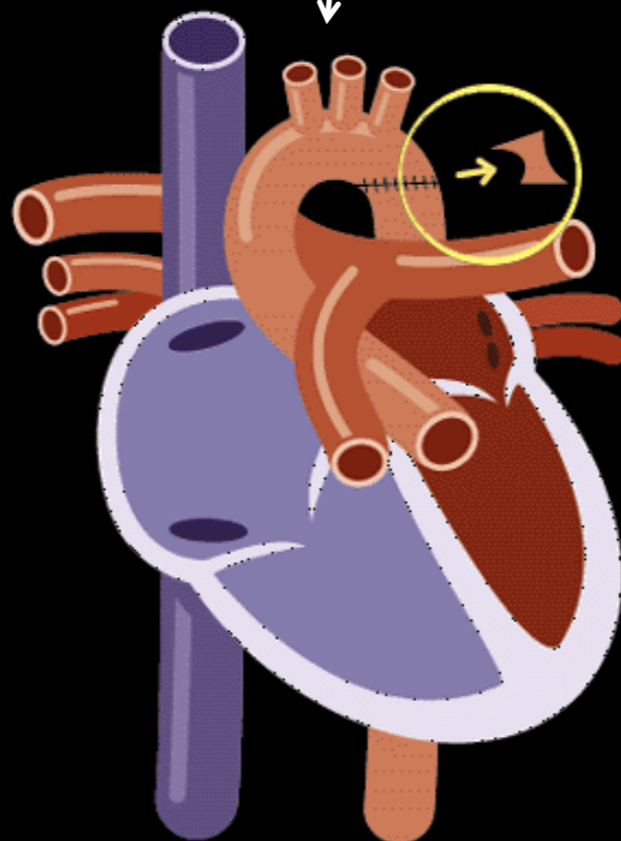
A

B

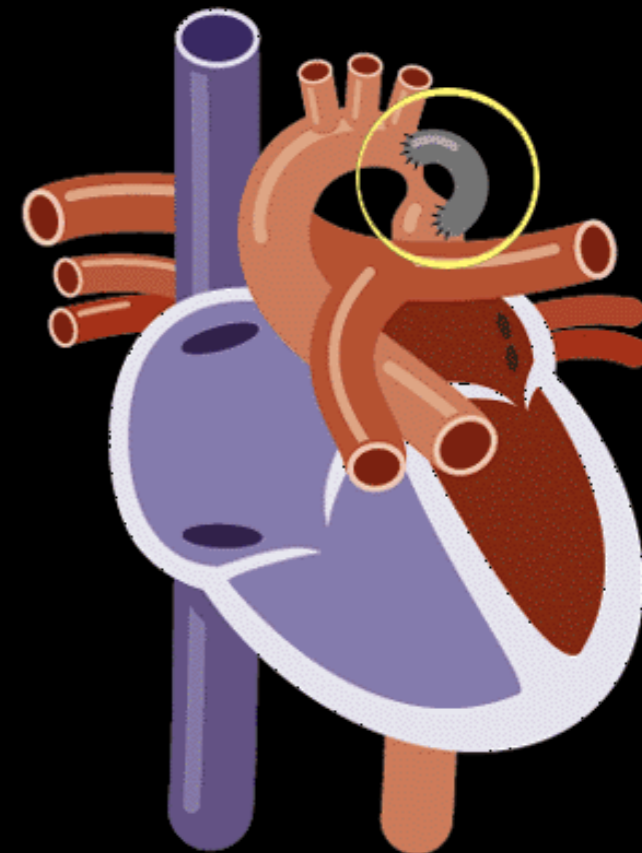
TRAITEMENTS CHIRURGICAUX



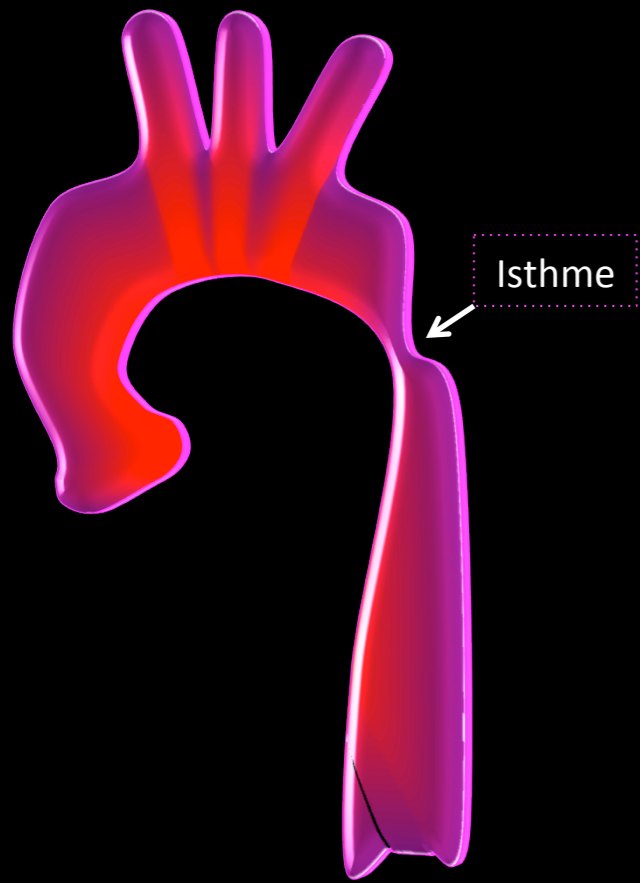
Résection et mise en place d'un patch



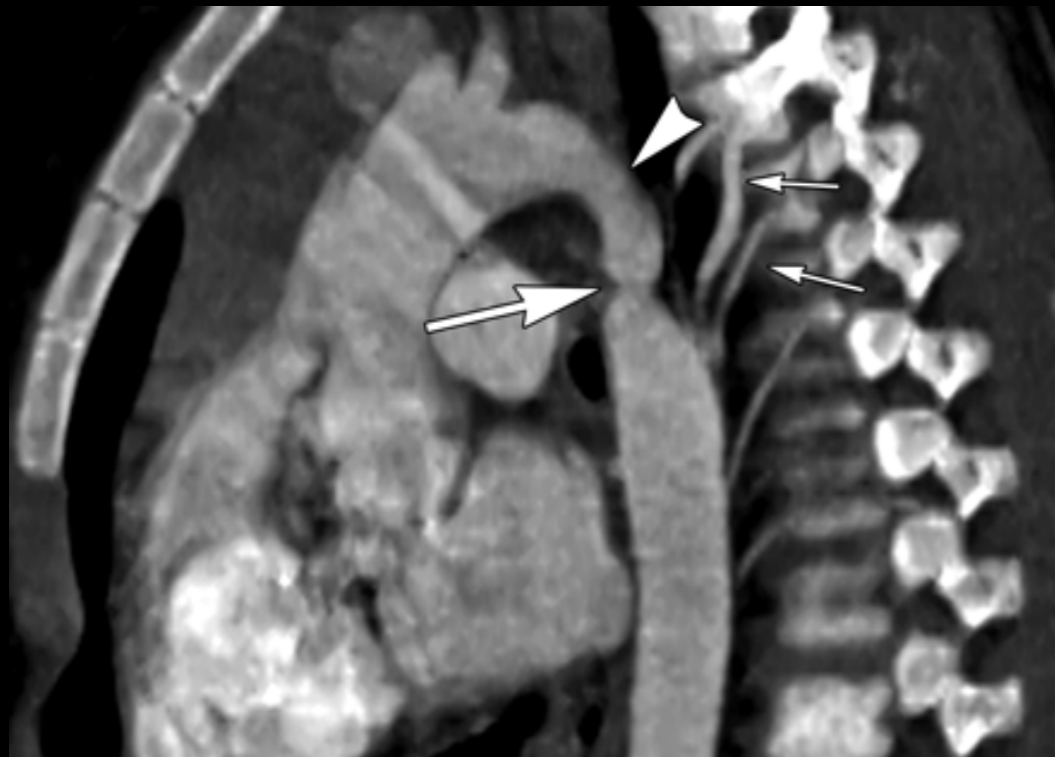
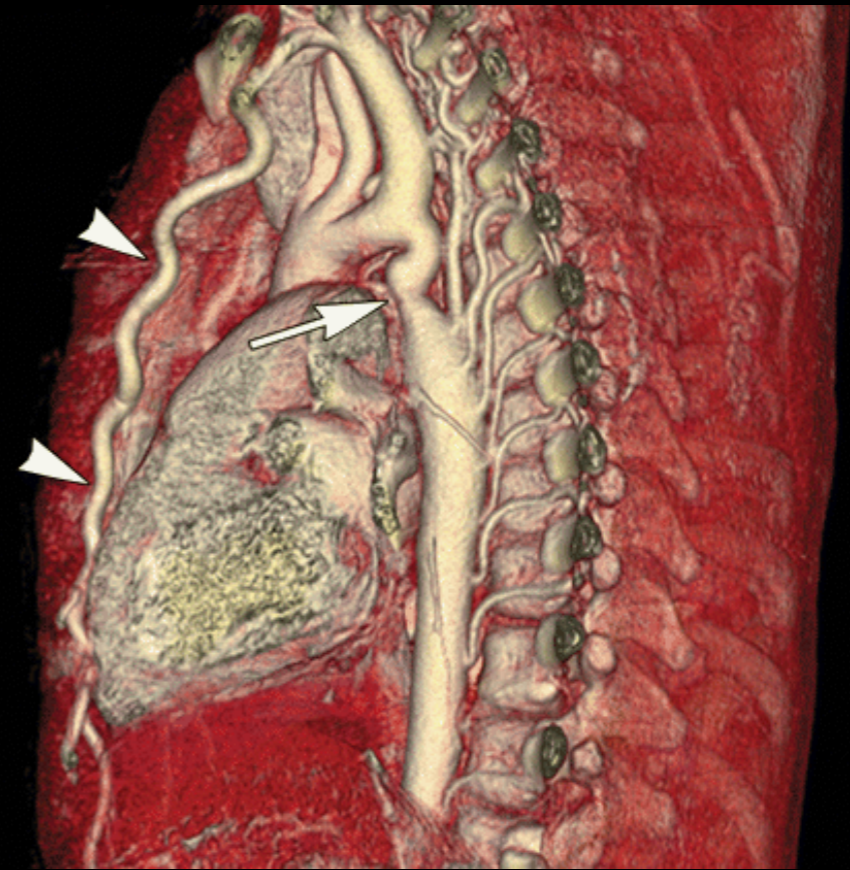
Résection et anastomose termino-terminale



Résection et mise en place d'une prothèse ou pont (by-pass)



COARCTATION DE L'AORTE



Collatérales +++



Uncommon Congenital and Acquired Aortic Diseases: Role of Multidetector CT Angiography Eric T. Kimura-Hayama, MD, Gabriela Meléndez, MD, MS, Ana L. Mendizábal, MD, Aloha Meave-González, MD, Greby Fernando B. Zambrana, MD and Celia P. Corona-Villalobos, MD

Causes de dilatation de l'aorte



Bicuspidie aortique



Maladie annulo-ectasiente



maladie de Marfan



Diamètre > à 50 mm

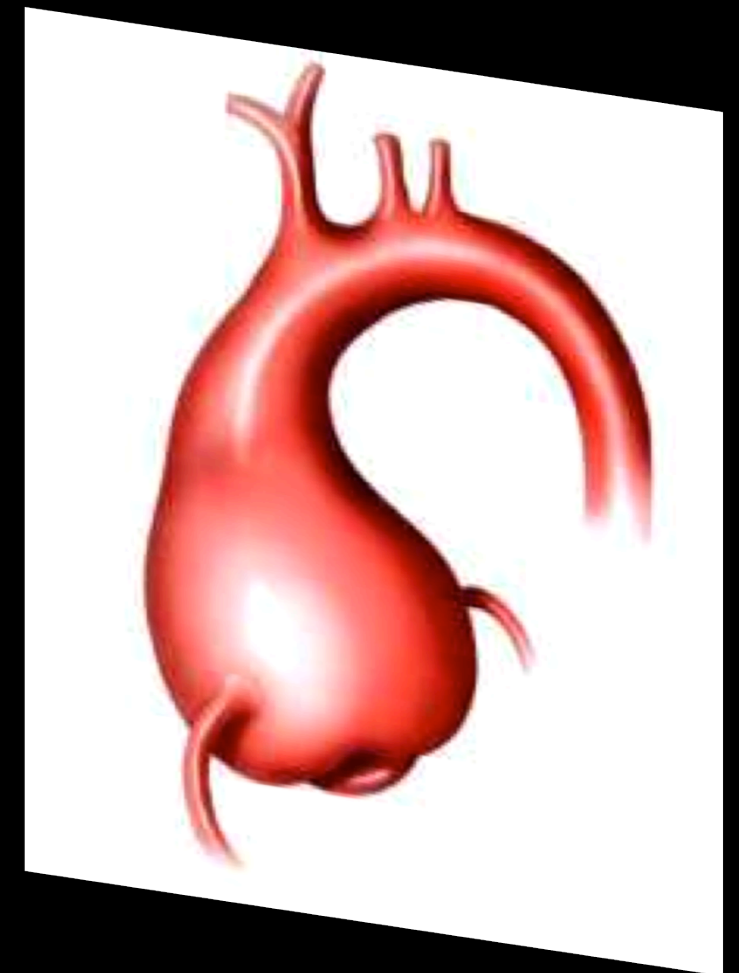
Diamètre > à 55 mm

Diamètre > à 45 mm

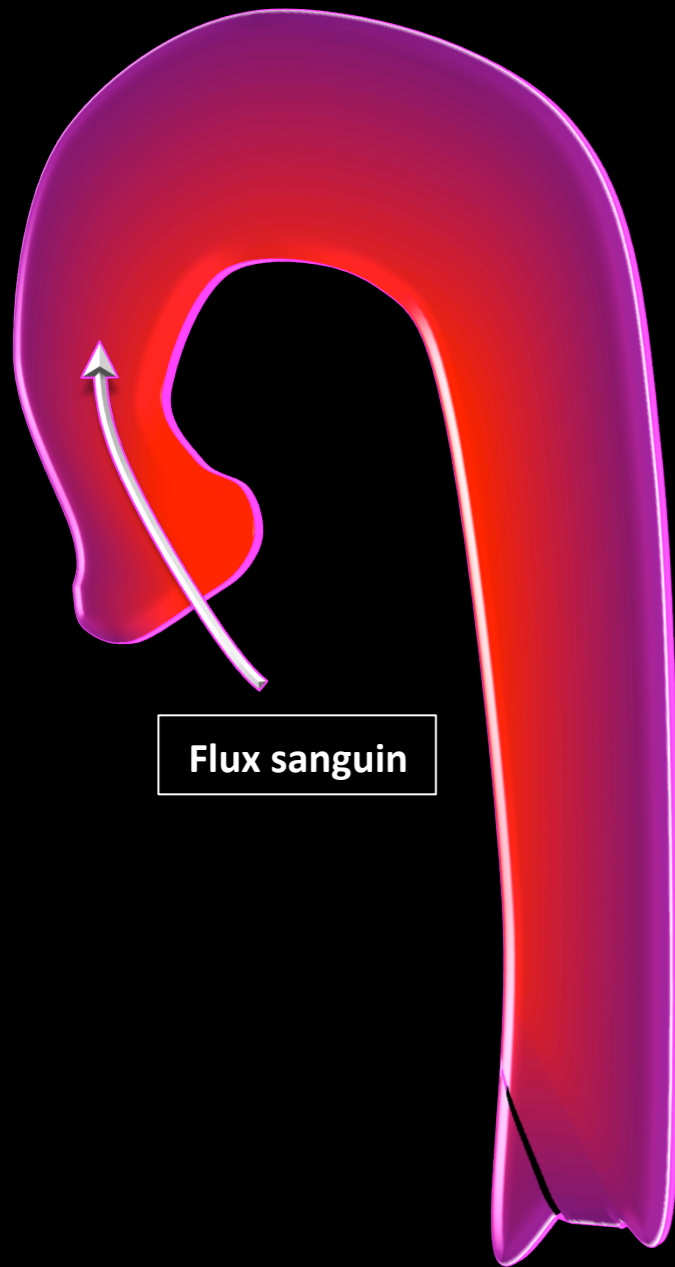
Indication chirurgicale



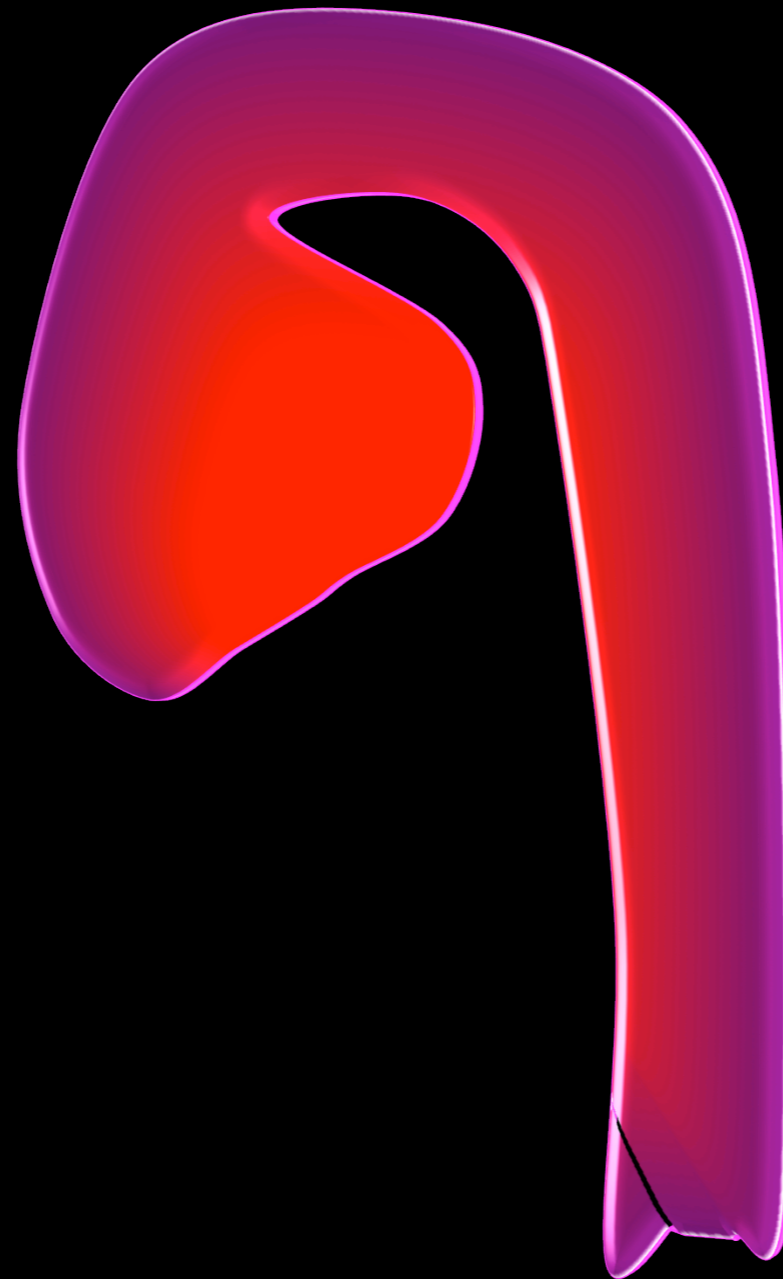
Croissance > à 5 mm/ an



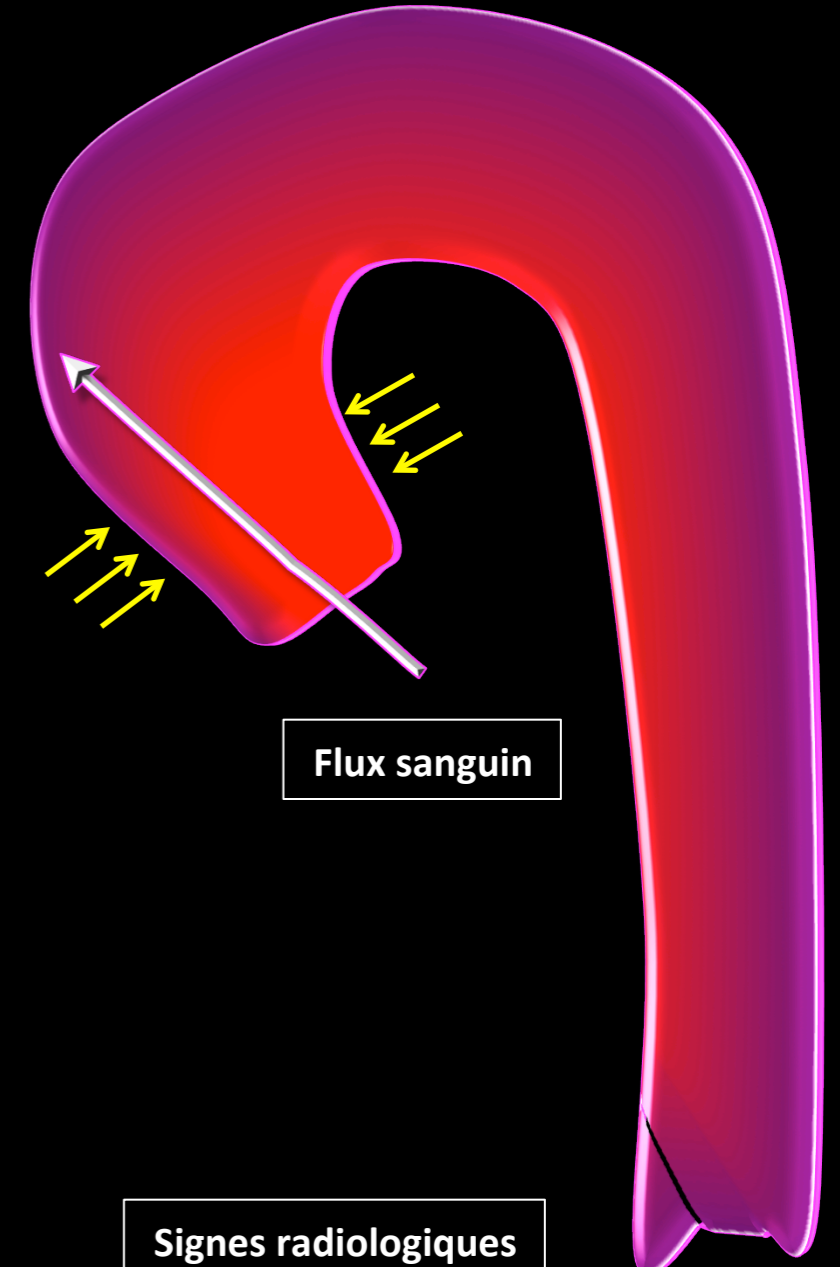
AORTE NORMALE



DILATATION AVEC MALADIE ANNULO-ECTASIANTE



DILATATION AVEC BICUSPIDIE



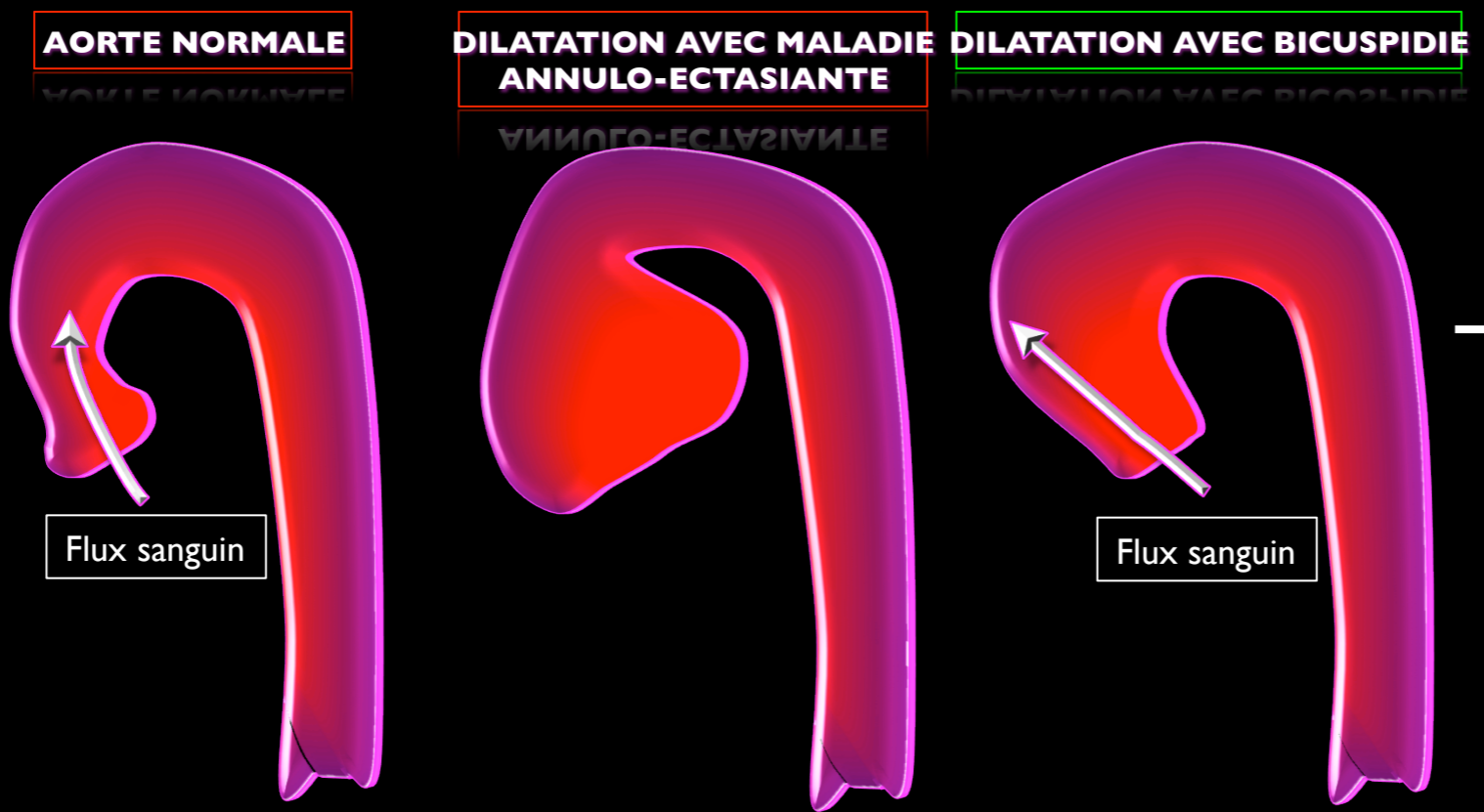
Signes radiologiques



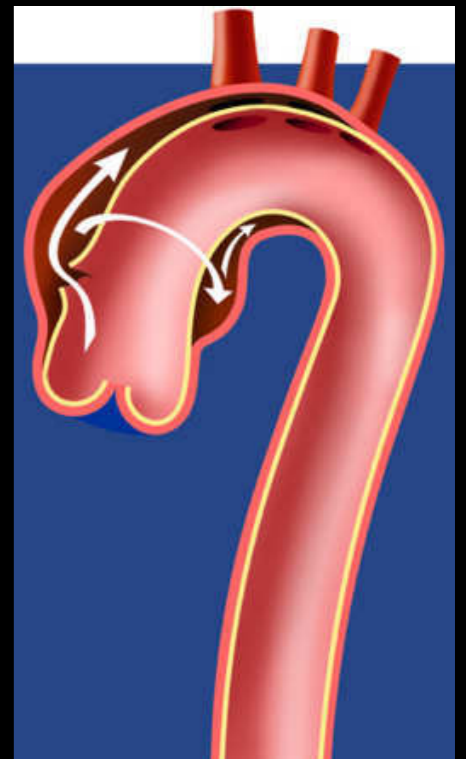
En cas de bicuspidie la morphologie de l'aorte initiale est modifiée : elle apparaît tubulaire, avec disparition de l'aspect évasé des sinus de Valsalva et **effacement du raccordement caractéristique de la jonction sino-tubulaire**

Principales conséquences de la bicuspidie aortique

① Lésions aortiques



Dissection



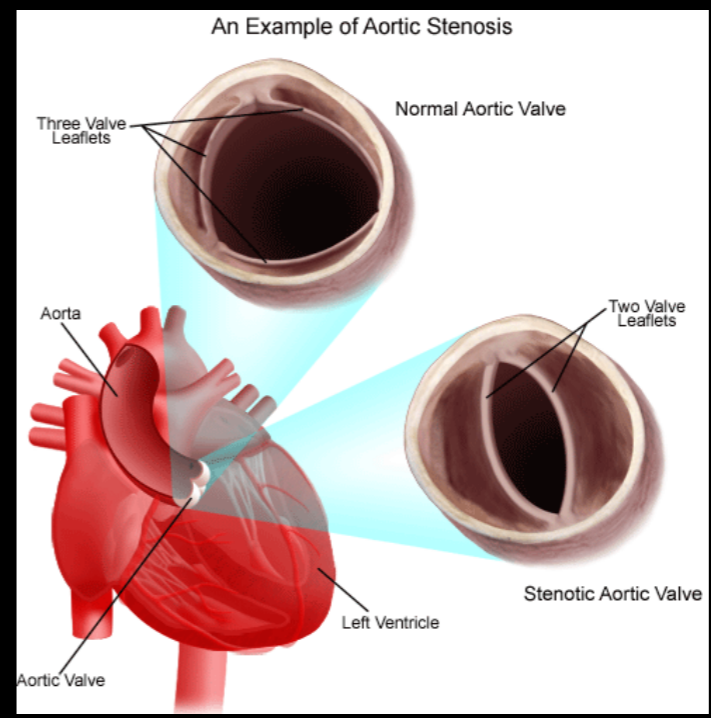
Régurgitation

et/ou

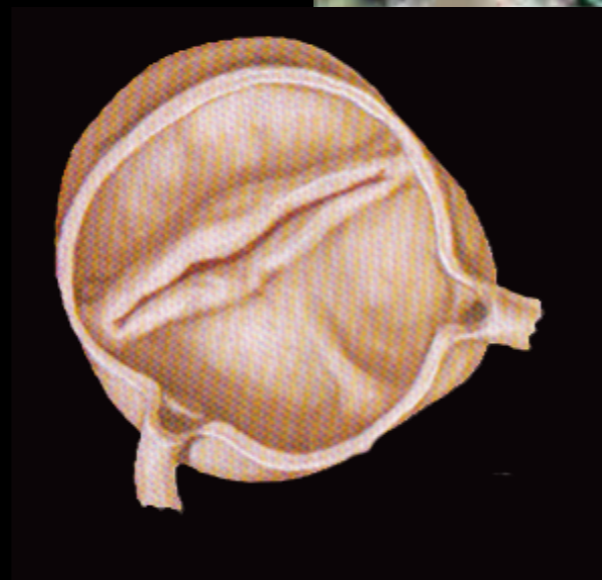
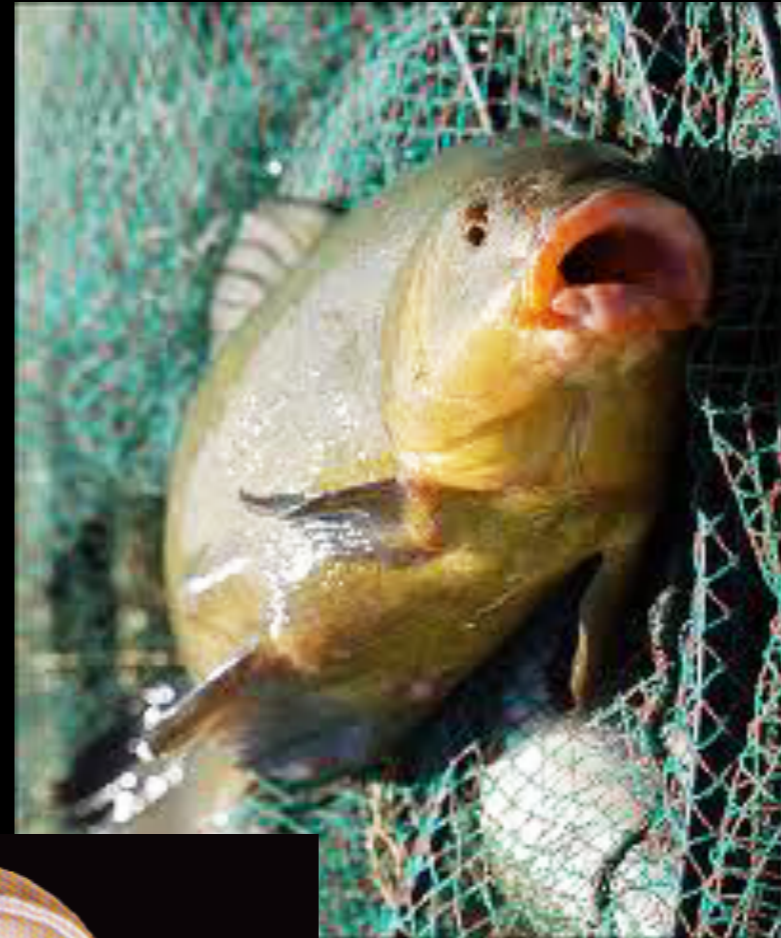
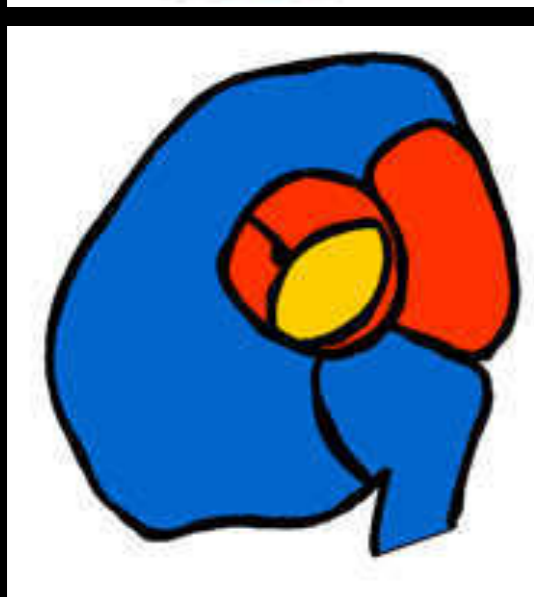
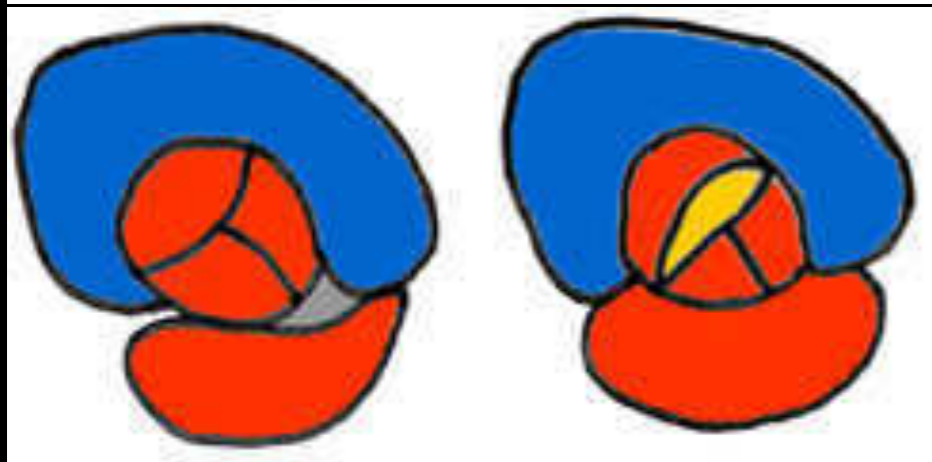
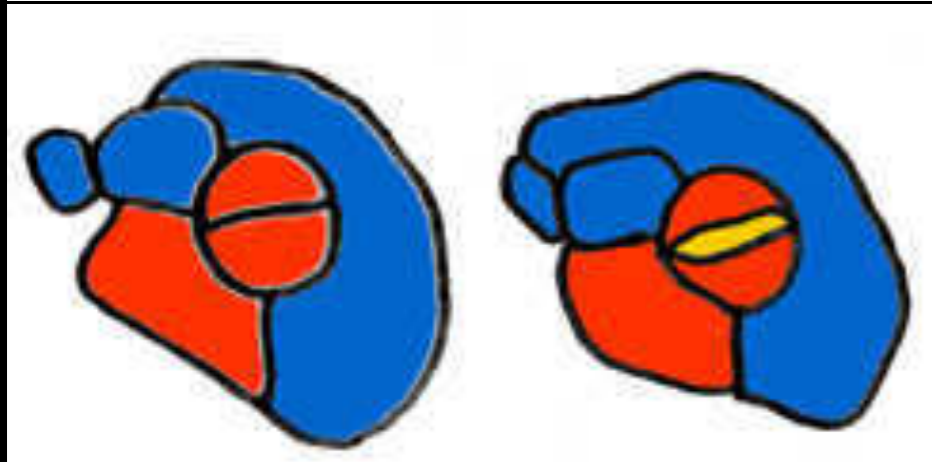
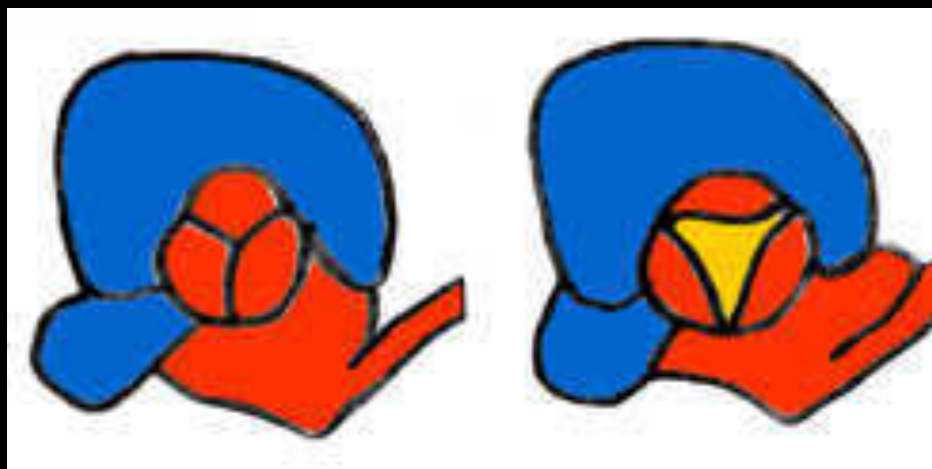
Sténose aortique

Conséquences

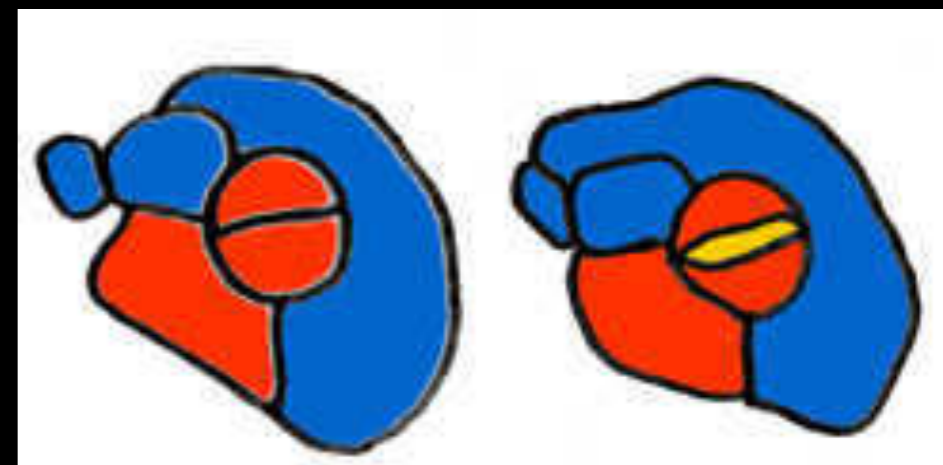
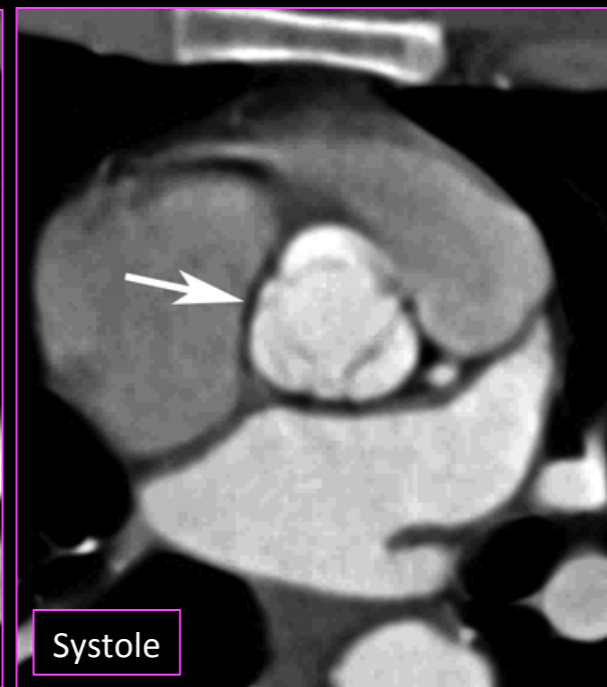
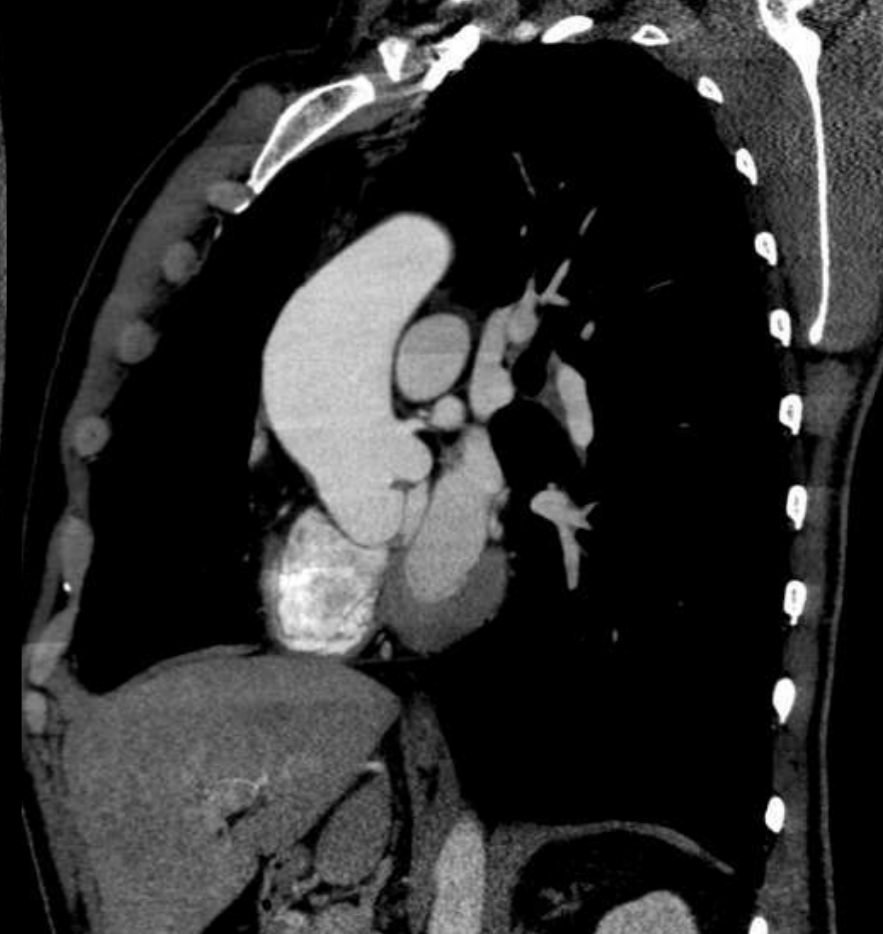
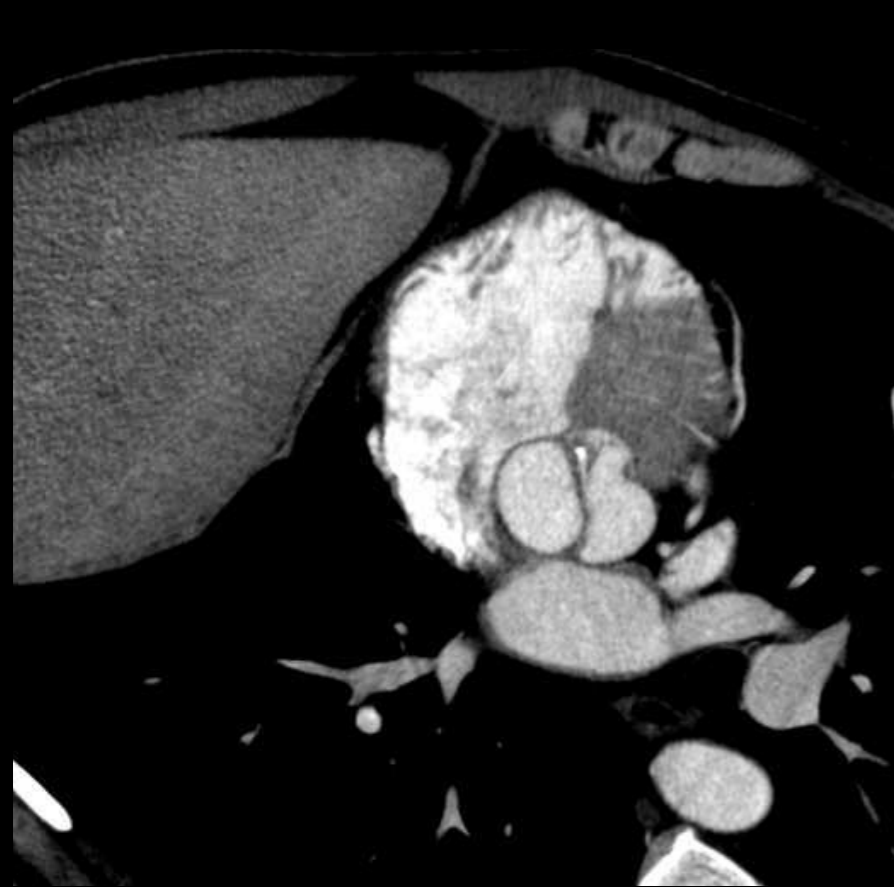
② Lésions valvulaires



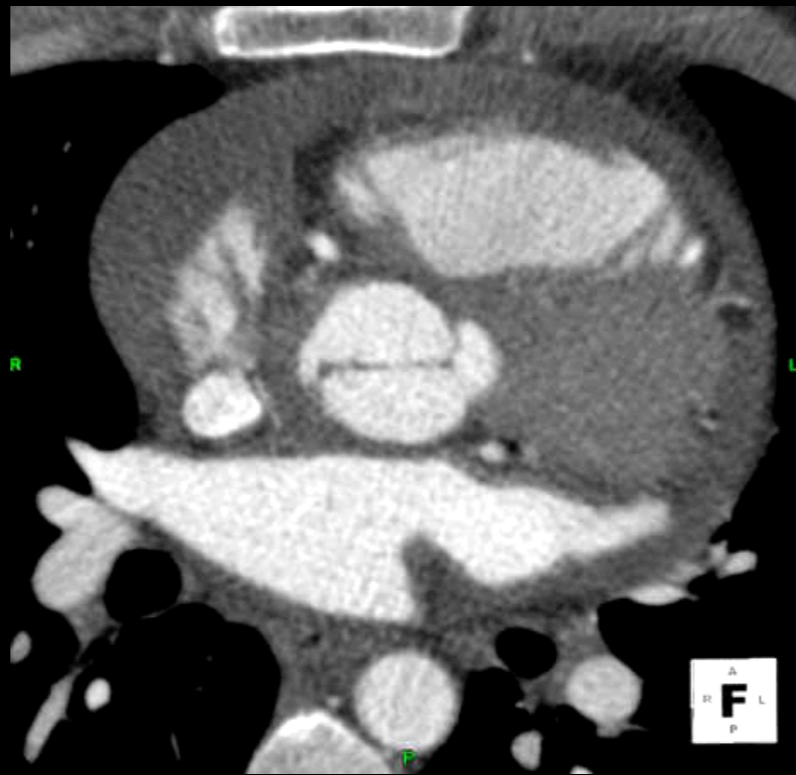
- Cardiomyopathie hypertrophique concentrique adaptative
- Endocardite
- Insuffisance cardiaque
- Insuffisance mitrale



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 d'une valve normale avec 3 sigmoïdes s'ouvrant harmonieusement.

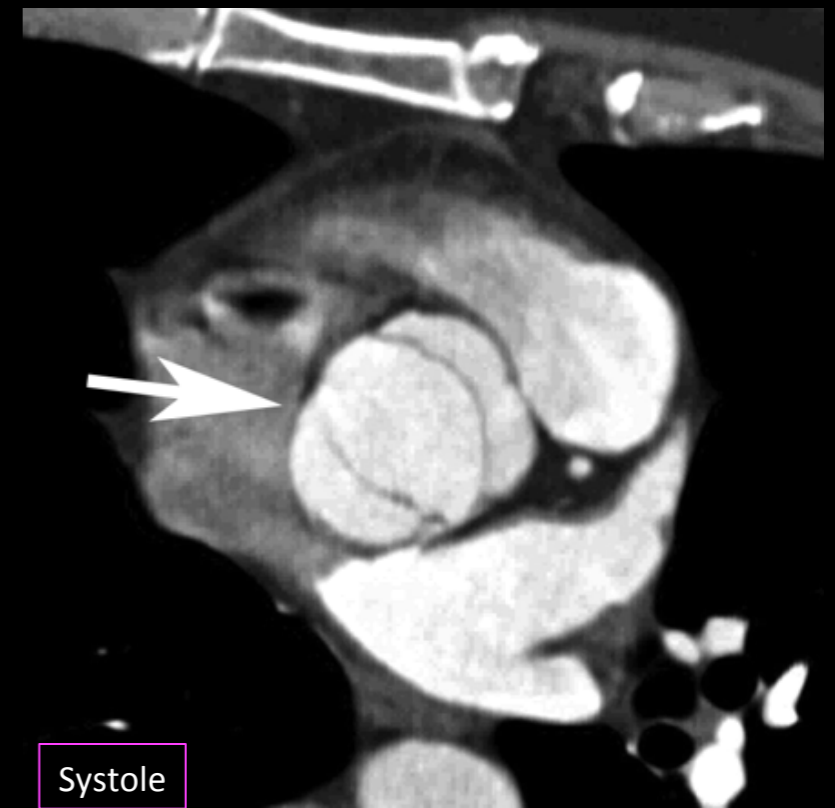


Valve normale



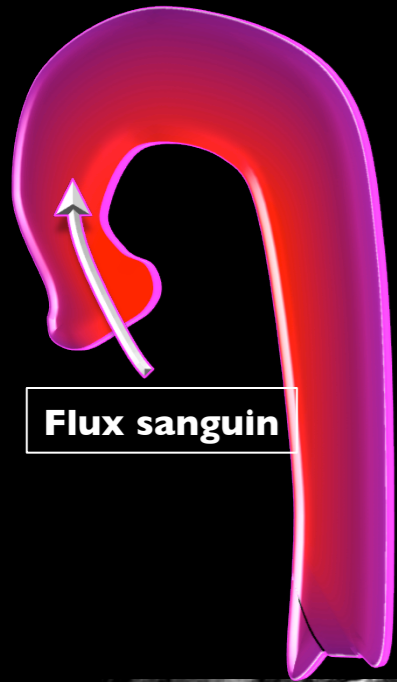
Diastole

Quelques exemples de la littérature...



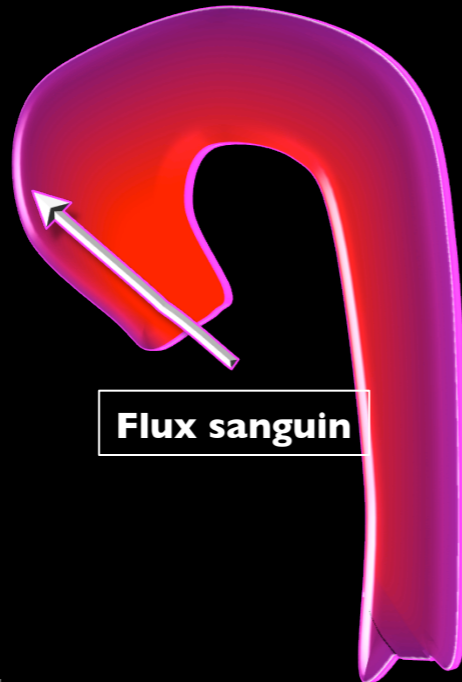
Systole

AORTE NORMALE

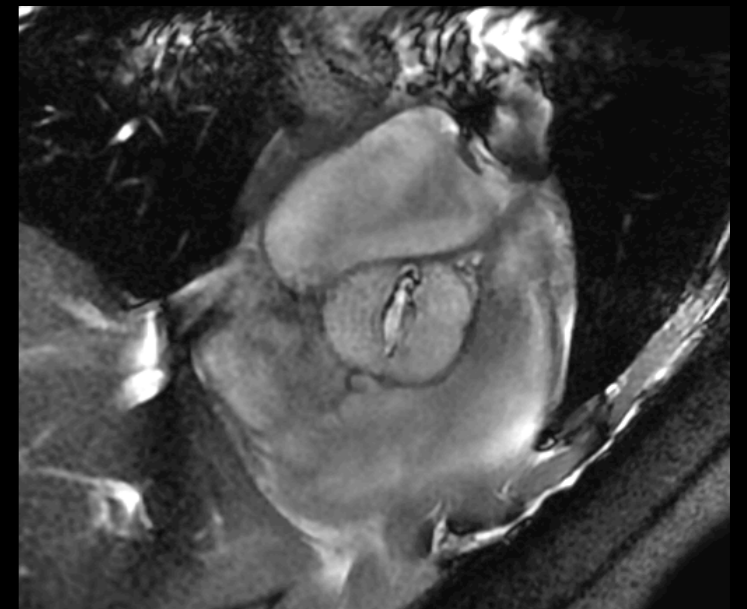
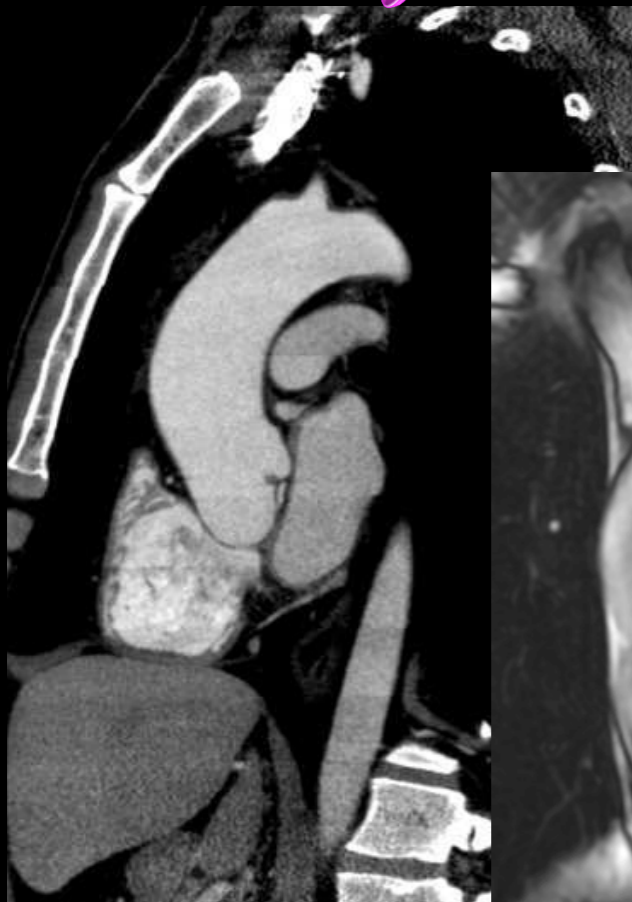


Flux sanguin

DILATATION AVEC BICUSPIDIE



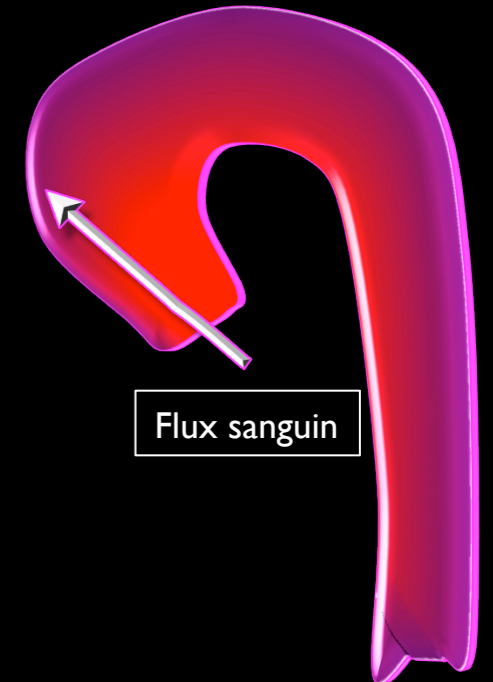
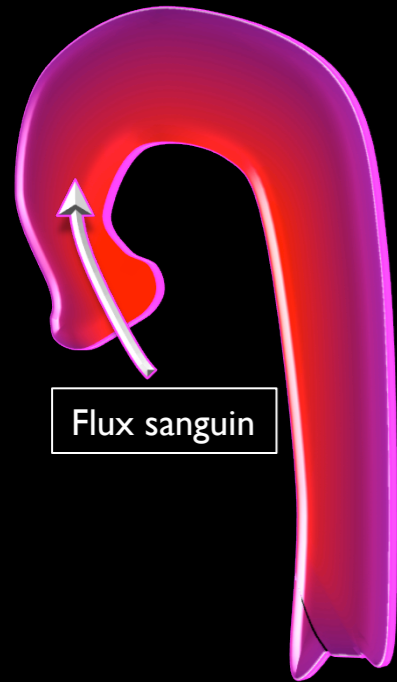
Flux sanguin



Take home message ...

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

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



Signes radiologiques typiques :

- ouverture "en museau de tanche"
- effacement de la jonction sino-tubulaire.
- dilatation fusiforme prédominant sur la face antérieure.

