

1-2

Histoire d'une IA sévère
à 47 ans : RVA ou Plastie ?

2-3

Un train peut en cacher deux
autres

4

Tératome cardiaque
chez l'enfant

Histoire d'une IA sévère à 47 ans : RVA ou Plastie ?

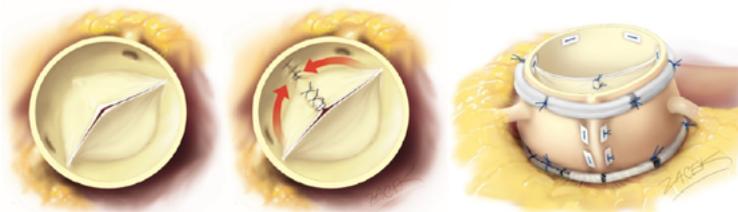
Dr Fabrice Wautot, Dr Franck Lévy, Dr Emmanuel Lansac.

Il s'agit de David M., âgé de 47 ans suivi depuis plusieurs années pour une insuffisance aortique s'aggravant progressivement en échocardiographie et évolution récente avec apparition d'une dyspnée d'effort et de dilatation du VG, la FEVG reste préservée.

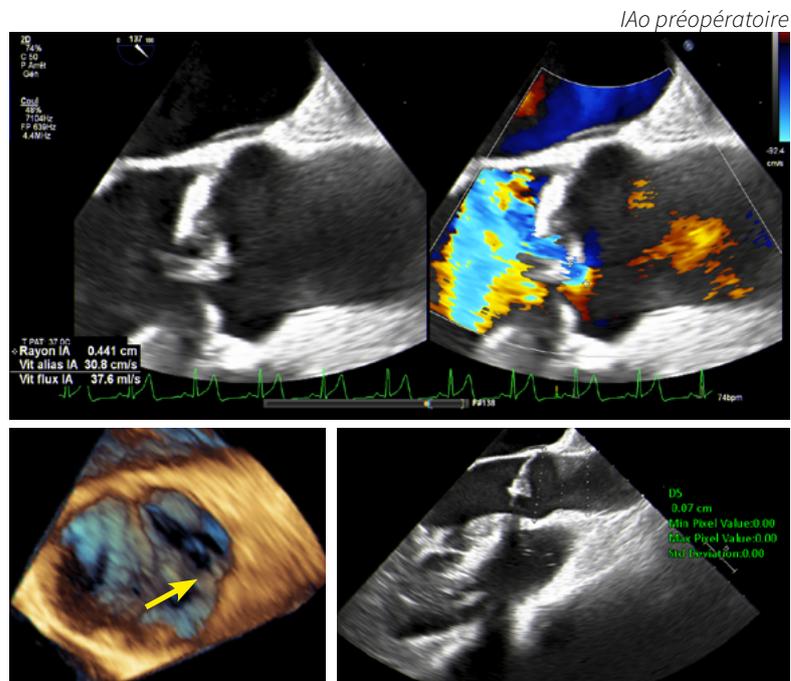
Le diagnostic ETT/ETO/TDM/IRM est une **IA sévère sur Bicuspidie horizontale** (Valve fusionnée N-R) fibreuse et calcification du raphé.

Décision de chirurgie devant l'apparition des symptômes et la dilatation ventriculaire gauche. Compte tenu de l'âge du patient, programmation d'une plastie valvulaire aortique avec le soutien d'un leader français de cette chirurgie, Emmanuel Lansac de l'Institut Montsouris.

L'intervention consistera en une résection du raphé fibreux et calcifié, plicature de la valve fusionnée, plicature du sinus en regard, et double annuloplastie, l'une sous valvulaire, la seconde au niveau de la jonction sino tubulaire, le tout afin de traiter la fuite et d'obtenir une coaptation importante garant d'un résultat pérenne.

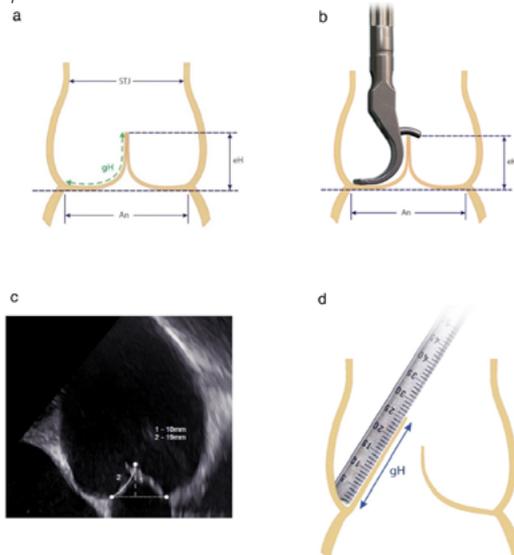


State-of-the art bicuspid aortic valve repair in 2020
Tristan Ehrlich, Laurent de Kerchove, Jan Vojacek, Munir Boodhwani, Ismail El-Hamamsy, Ruggero De Paulis, Emmanuel Lansac, Joseph E. Bavaria, Gebrine El Khoury, Hans-Joachim Schäfers
<https://doi.org/10.1016/j.pcad.2020.04.010>

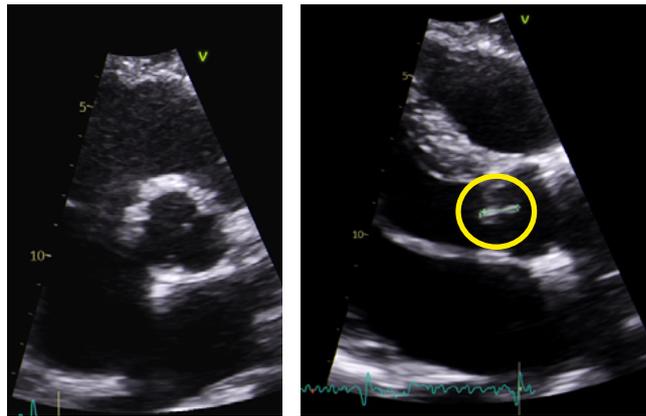


ETO 3D : Raphé calcifié,
bicuspidie aortique

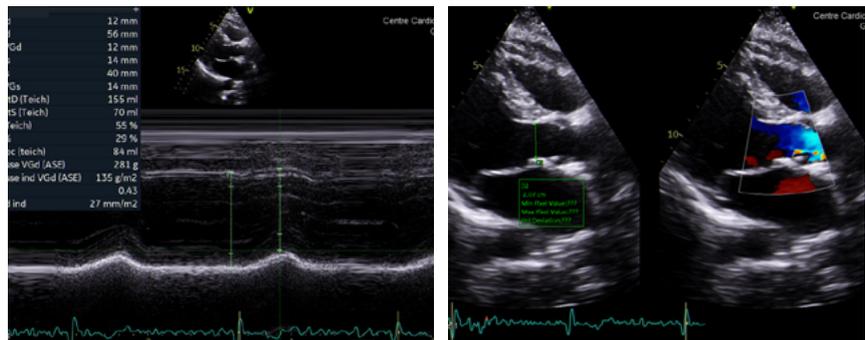
Aorte non dilatée



Les suites seront simples avec à l'ETO/ETT de contrôle une fuite résiduelle triviale et une coaptation centrale de 11 mm. Le contrôle suivant, effectué à 3 mois confirme le maintien d'un bon résultat.



Coaptation 11 mm

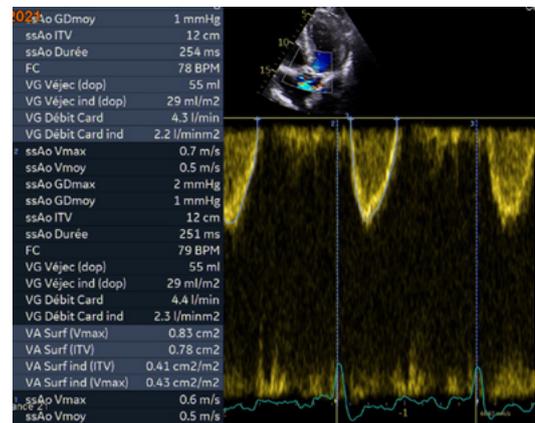


Micro fuite commissurale

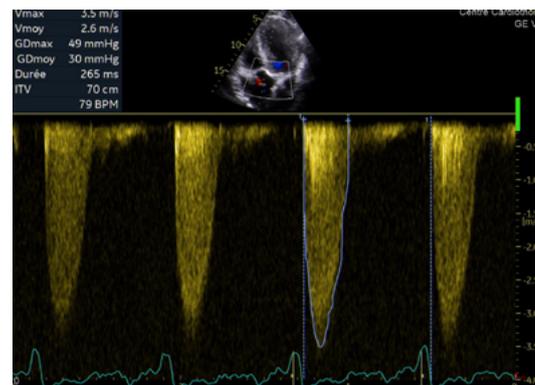
Un train peut en cacher deux autres

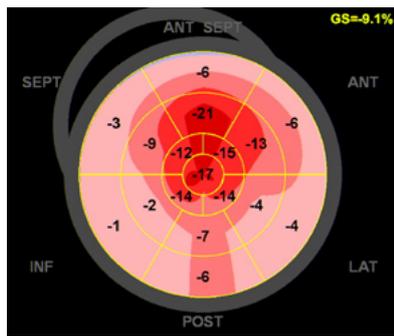
Dr Franck Levy, Dr Laura Iacuzio, Dr Redouane Saady.

Vous voyez à la consultation un patient diabétique de 84 ans, féru de vélo, qui depuis quelques temps se sent un peu essoufflé. L'examen clinique vous oriente vers un souffle systolique aortique franc avec un b2 franchement diminué. L'ECG vous montre un bloc de branche gauche. L'échocardiographie vous montre la sténose aortique calcifiée que vous suspectiez. Le ventricule gauche est hypertrophié. Quantifions cette sténose... Vmax 3.4m/s, gradient moyen 30mmhg et c'est là que ça se complique : surface calculée à 0.8 cm² soit 0.4 cm²/m² de surface corporelle. Le volume d'éjection systolique indexé est bas à 29 ml/m² sc (< 35ml/m² signant le bas débit)... Oula, comment est le VG ?

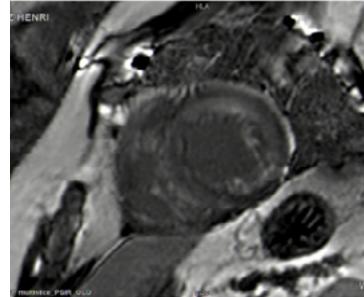
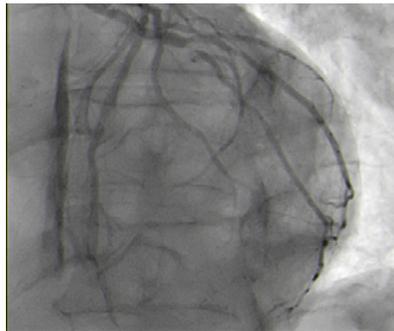


La fraction d'éjection est estimée à 51%. Mais, en analysant la cinétique segmentaire, vous suspectez une hypokinésie posterolatérale... et un aspect brillant du myocarde. Le strain longitudinal VG en « cerise sur le gâteau » sème le trouble dans notre esprit... Pour mémoire, cet aspect typique en « cocarde » du strain longitudinal (appelé RELAPS en anglais) qui correspondant une relative préservation de la contraction longitudinale à l'apex du VG par rapport aux segments basaux, est très évocateur d'amylose cardiaque.





Gadolinium



Gadolinium

En IRM, le T1 mapping élevé à 1400ms et le rehaussement tardif de gadolinium diffus pathognomique de l'amylose confirment l'atteinte infiltrative. La coronarographie confirme l'atteinte tritronculaire avec une sténose subocclusive de la circonflexe.

Nous sommes donc face à la fameuse sténose aortique serrée « paradoxale » à bas débit, bas gradient et fraction d'éjection préservée associée à une atteinte coronarienne sévère et une infiltration amyloïde.

Le score calcique valvulaire élevé au scanner (2432AU, > 2000 chez l'homme) et la planimétrie en IRM à 0.9 cm² confirmeront le caractère serré de la sténose aortique.

Quelques stents, un TAVI et un traitement par tafamidis plus tard, le patient a pu retrouver son vélo.

Nous avons donc pu diagnostiquer grâce à l'imagerie multimodalité une triple cardiopathie: ischémique, valvulaire et infiltrative.

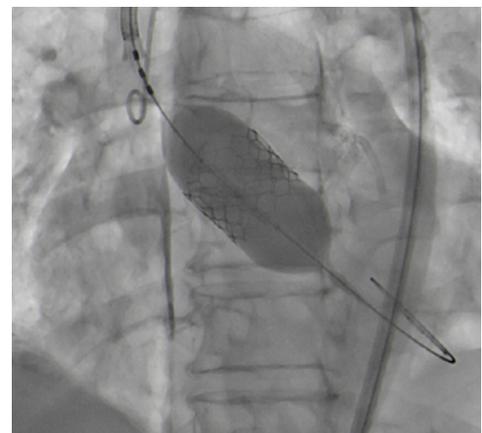
La prévalence de la maladie coronaire est élevée chez les patients adressés pour TAVI, touchant presque 2 patients sur 3¹. Dans les études, la prévalence de l'amylose parmi les patients porteurs de RAC, varie entre 4 à 29%². Parmi les patients adressés pour TAVI, elle est d'environ un patient sur huit^{3,4}.

En cas d'association amylose cardiaque et RAC, un RAC à bas débit, bas gradient était fréquemment retrouvé (entre 30 et 80%), avec fraction d'éjection conservée dans la moitié des cas.

Concernant la prise en charge thérapeutique, une étude multicentrique récente⁴ montre que la présence d'une amylose associée ne doit pas empêcher la réalisation d'un TAVI si celui-ci est indiqué.

Take home message

RAC bas débit - bas gradient FE préservée : pensez amylose
Parmi les patients adressés pour TAVI, 2/3 sont coronariens et 1/8 à une amylose cardiaque.



1. Gautier M, Pepin M, Himbert D, Ducrocq G, Lung B, Dilly MP, Attias D, Nataf P, Vahanian A. Impact of coronary artery disease on indications for transcatheter aortic valve implantation and on procedural outcomes. *EuroIntervention*. 2011;7:549-555
2. Ternacle J, Krapf L, Mohty D, Magne J, Nguyen A, Galat A, Gallet R, Teiger E, Cote N, Clavel MA, Tournoux F, Pibarot P, Damy T. Aortic stenosis and cardiac amyloidosis: Jacc review topic of the week. *J Am Coll Cardiol*. 2019;74:2638-2651
3. Scully PR, Treibel TA, Fontana M, Lloyd G, Mullen M, Pugliese F, Hartman N, Hawkins PN, Menezes LJ, Moon JC. Prevalence of cardiac amyloidosis in patients referred for transcatheter aortic valve replacement. *J Am Coll Cardiol*. 2018;71:463-464
4. Nitsche C, Scully PR, Patel KP, Kammerlander AA, Koschutnik M, Dona C, Wollenweber T, Ahmed N, Thornton GD, Kelion AD, Sabharwal N, Newton JD, Ozkor M, Kennon S, Mullen M, Lloyd G, Fontana M, Hawkins PN, Pugliese F, Menezes LJ, Moon JC, Mascherbauer J, Treibel TA. Prevalence and outcomes of concomitant aortic stenosis and cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol*. 2021;77:128-139.

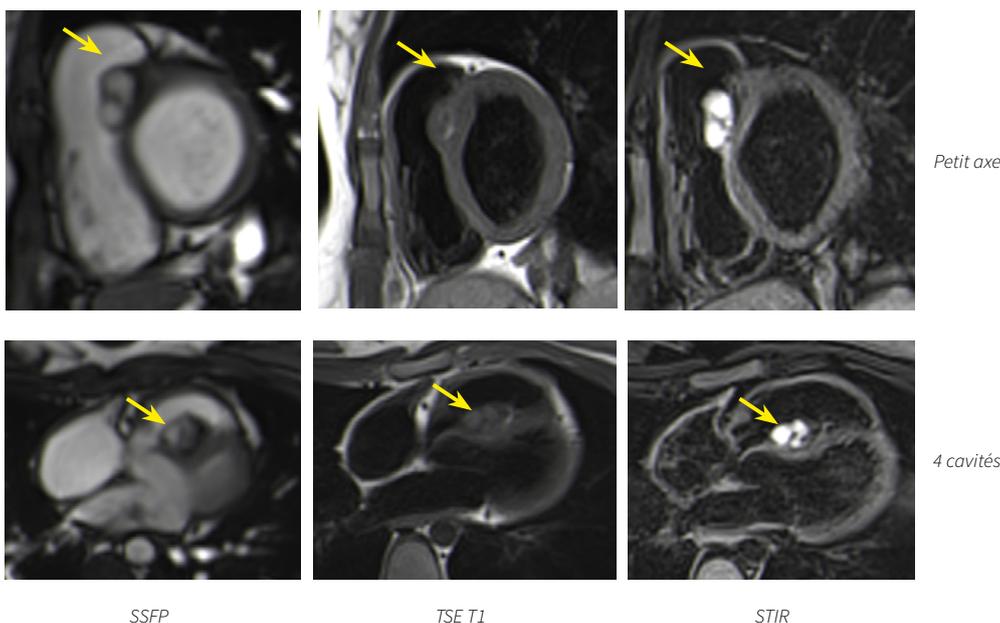
Tératome cardiaque chez l'enfant

Dr Laura Iacuzio.

Patiente ayant bénéficié à l'âge de 4 jours d'une ablation chirurgicale d'un **tératome** de diagnostic anténatale, bénin, pédiculé, obstruant l'infundibulum, entraînant une hypertension dans le ventricule droit et une fuite tricuspide majeure. Les **contrôles échographiques** de suivi ont mis en évidence la persistance d'une partie de la tumeur au niveau de la paroi droite du septum interventriculaire, au niveau de l'infundibulum, sans aucune gêne à l'éjection. La patiente a actuellement 16 ans, elle est **asymptomatique**.

L'IRM cardiaque montre des cavités non dilatées, avec fonction bi-ventriculaire préservée.

Confirmation de la présence d'une masse polylobée à contours nets, attachée au septum interventriculaire côté droit, non mobile, de 23 mm de grand axe, non obstructive, présentant un iso signalé en TSE T1 et un hyper signalé en T2 (composante liquidienne importante), compatible avec le résidu de la masse tumorale.



Le **tératome** représente la tumeur bénigne la plus fréquente, après le rhabdomyome, chez le fœtus et les enfants (15-20%). Le tératome est une néoplasie des cellules embryonnaires, composée de tissus provenant des trois feuillets embryonnaires, plus ou moins différenciés (mature, immature, mixte).

La localisation la plus fréquente est péricardique, attaché à la base de l'artère pulmonaire et de l'aorte. La localisation intra cardiaque est plus rare.

Elle se présente comme une masse bosselée, multiloculaire avec zones solides et kystiques.

Les symptômes varient selon la localisation et les dimensions de la tumeur : une masse péricardique peut entraîner une compression extrinsèque des structures cardiaques, un tératome intra cardiaque peut donner origine à des troubles du rythme ou à une obstruction des cavités (comme dans le cas de notre patiente).

Le traitement est chirurgical, avec de bons résultats à long terme.

Direction de la publication
L'équipe médicale du CCM.

Comité de rédaction du numéro
Armand Eker, Laura Iacuzio, Emmanuel Lansac,
Franck Levy, Fabrice Wautot, Redouane Saady.

Pour recevoir le Cahier du CCM
Centre Cardio-Thoracique de Monaco,
11 bis avenue d'Ostende, BP223
MC98004 MONACO Cedex
Tél. +377 92 16 80 00
email : video@ccm.mc
www.ccm.mc

+ d'infos :

