

1-2

Le Barlow arythmogène

3-4

Insuffisance cardiaque diastolique d'effort

Le Barlow arythmogène

Dr Laura Iacuzio, Dr Franck Levy.

Patiente âgée de 51 ans, adressée par son cardiologue pour bilan de ESV isolées, à type retard droit.

À l'ETT FE Vg à 60%.

Antécédent de mort subite chez la mère.



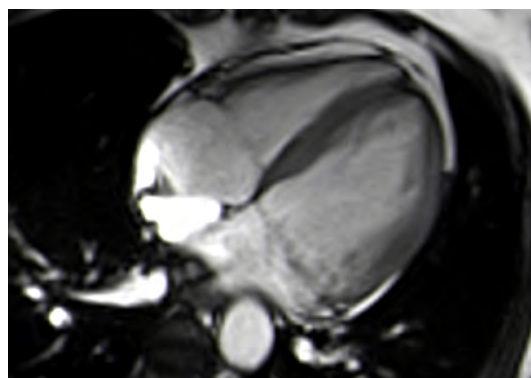
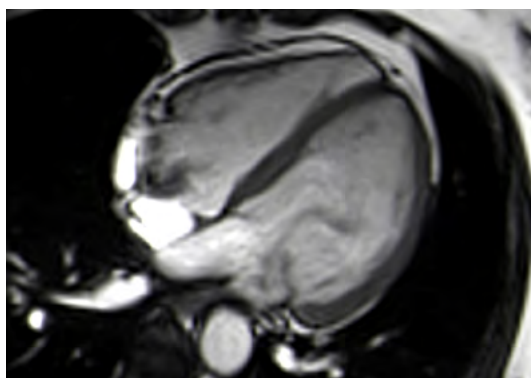
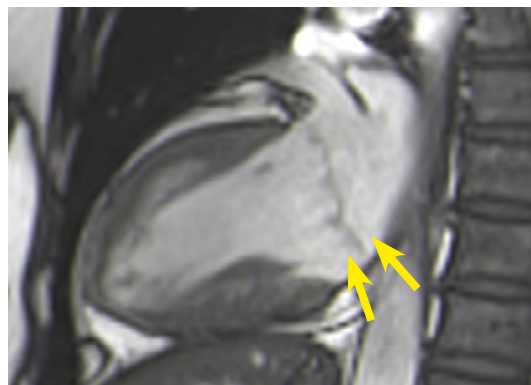
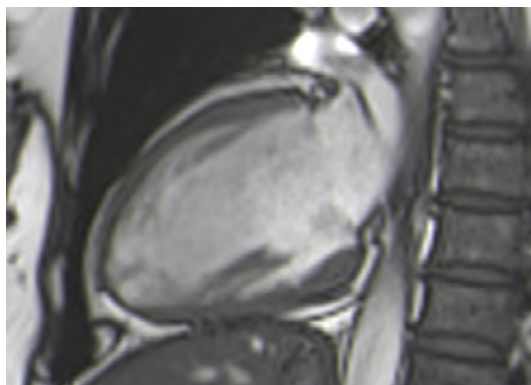
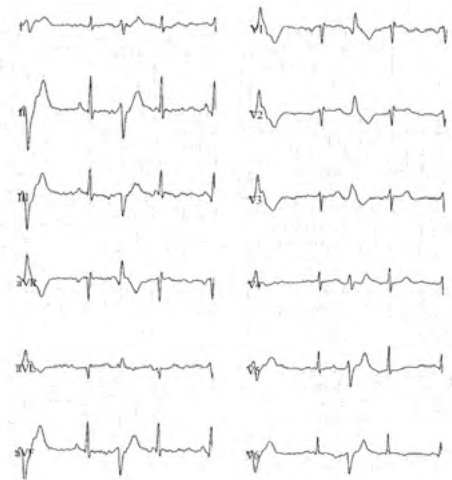
L'IRM cardiaque retrouve un ventricule gauche non dilaté, non hypertrophié, avec une FE conservée, mais un strain longitudinal globale (SLG) modérément diminué à -13% (normale < -17%), sans trouble de la cinétique segmentaire.

EF à 64%, EDVI et ESVI à 76 et 48 ml/m², masse à 70 g/m².

Le ventricule droit est dans la norme. L'oreillette gauche n'est pas dilatée à 24ml/m².

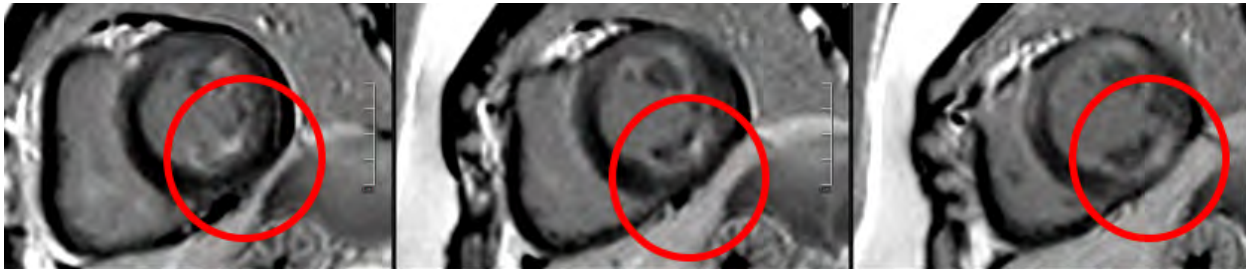
La valve mitrale apparaît **redondante**, avec un **prolapsus** bi-valvulaire, sans insuffisance significative associée.

L'anneau mitral présente une hypermobilité (**curling**), il est dilaté à 46 mm, avec une **disjonction annulaire**.



Diastole

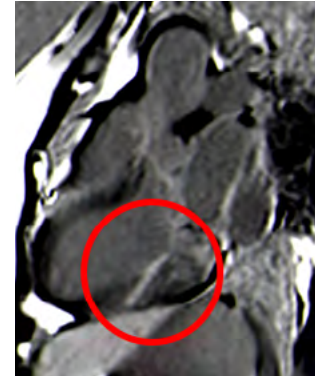
Systole



Après injection de gadolinium, on retrouve des signes de fibrose au niveau du muscle papillaire inféro-médian.

Ces aspects de la valve mitrale et du ventricule gauche sont en faveur d'une maladie de Barlow, sans retentissement hémodynamique (en l'absence de régurgitation mitrale significative).

On remarque toutefois la présence d'une large plage de fibrose au niveau du muscle papillaire inféro-médian, qui pourrait donner naissance à des extrasystoles ventriculaires (**prolapsus arythmogène**).



La maladie de BARLOW est une maladie dégénérative myxoïde (infiltration par des mucopolysaccharides) qui peut intéresser les feuillets mitraux (et tricuspidiens !) et l'appareil sous-valvulaire, avec un excès de tissu valvulaire, un allongement et amincissement des cordages qui peut amener à la rupture de ces derniers.

Mais il ne s'agit pas simplement d'une **maladie valvulaire** : l'aspect du **ventricule gauche** est particulier.

La paroi latérale basale du VG présente une hypertrophie relative avec un mouvement d'enroulement systolique (**curling**).

Cela donne origine à une traction anormale sur la paroi postérieure du VG, notamment au niveau de la zone d'insertion du muscle papillaire postérieur, qui peut amener à la formation de fibrose dans cette région, possible **substrat d'arythmie ventriculaire**.

Il s'agit plus fréquemment de ESV à type retard droit - axe gauche, mais arythmies ventriculaires complexes à la base de morts subites ont été reportées chez des patients porteurs d'un prolapsus mitral, en l'absence de IM sévère.

On parle de **prolapsus valvulaire mitral complexe** ou de **maladie myxoïde complexe** quand le prolapsus est associé à une importante disjonction annulaire.

Le prolapsus bivalvulaire profond, les feuillets mitraux très épaissis et un importante disjonction annulaire, associé à la présence de fibrose du muscle papillaire postero-médian et de la paroi latérale du VG représentent des **facteurs prédictifs d'arythmie ventriculaire**. Ces patients méritent une surveillance arythmique très étroite.



RENTREE 2022 - ASSISTER AUX RÉUNIONS PAR VIDÉOCONFÉRENCE

À partir de la rentrée 2022, vous aurez la possibilité de participer aux réunions mensuelles en distanciel. Une inscription vous sera demandée avant chaque session, par email. Si vous ne recevez pas encore les invitations pour les Vidéos des 4 semaines, merci de bien vouloir communiquer votre adresse email à video@ccm.mc

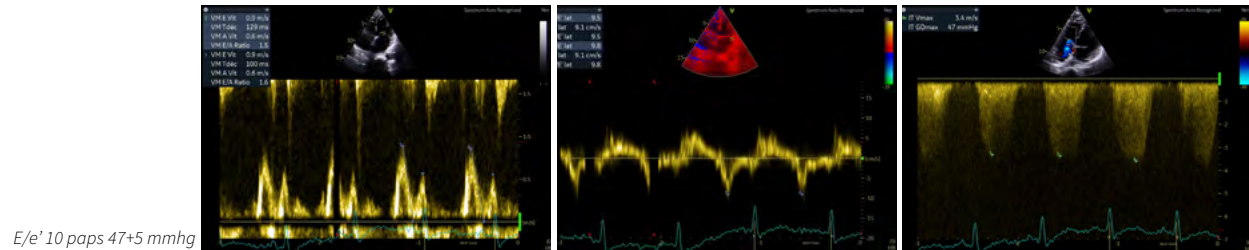
Insuffisance cardiaque diastolique d'effort

Dr Franck Levy.

Patiente de 72 ans , hypertendue, antécédent de néoplasie du sein avec radiochimiothérapie, altération modérée de la FEVG à 50%.

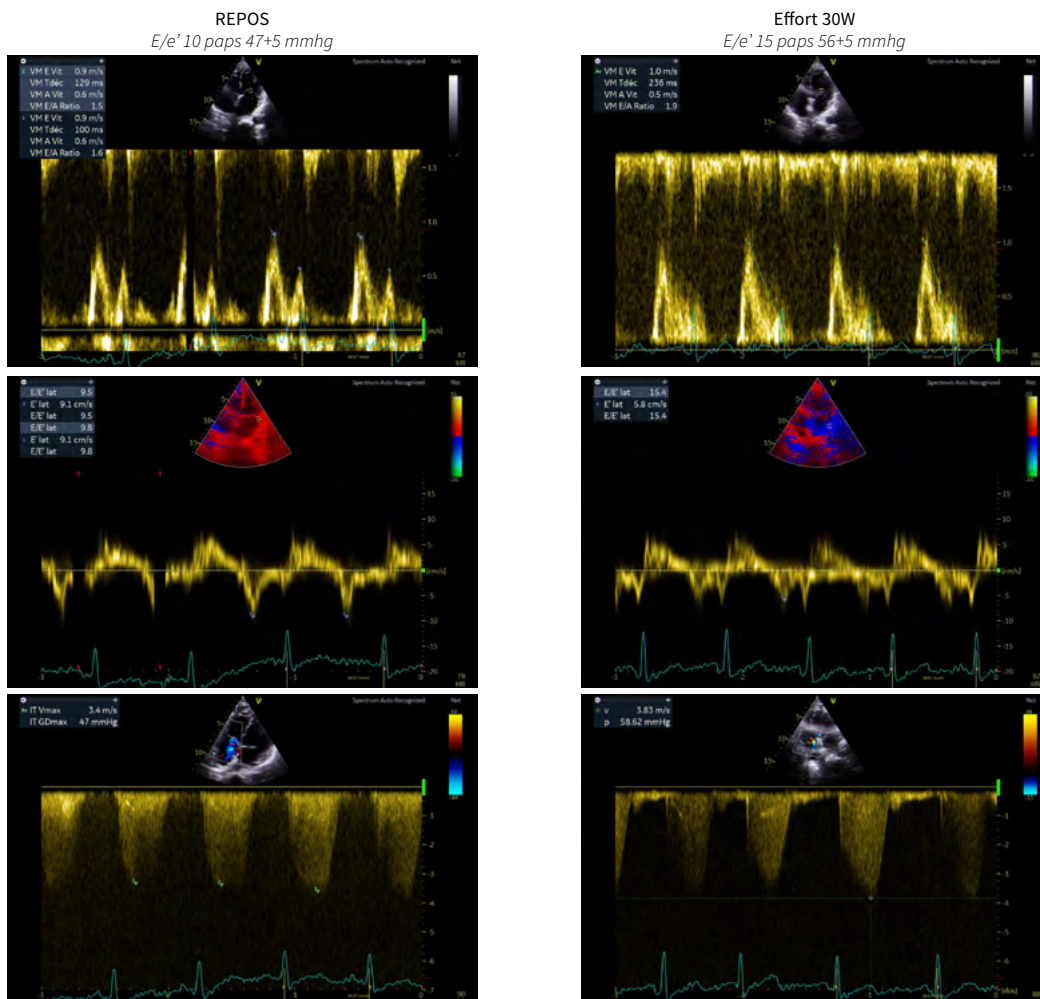
Dyspnée d'effort intense stade III

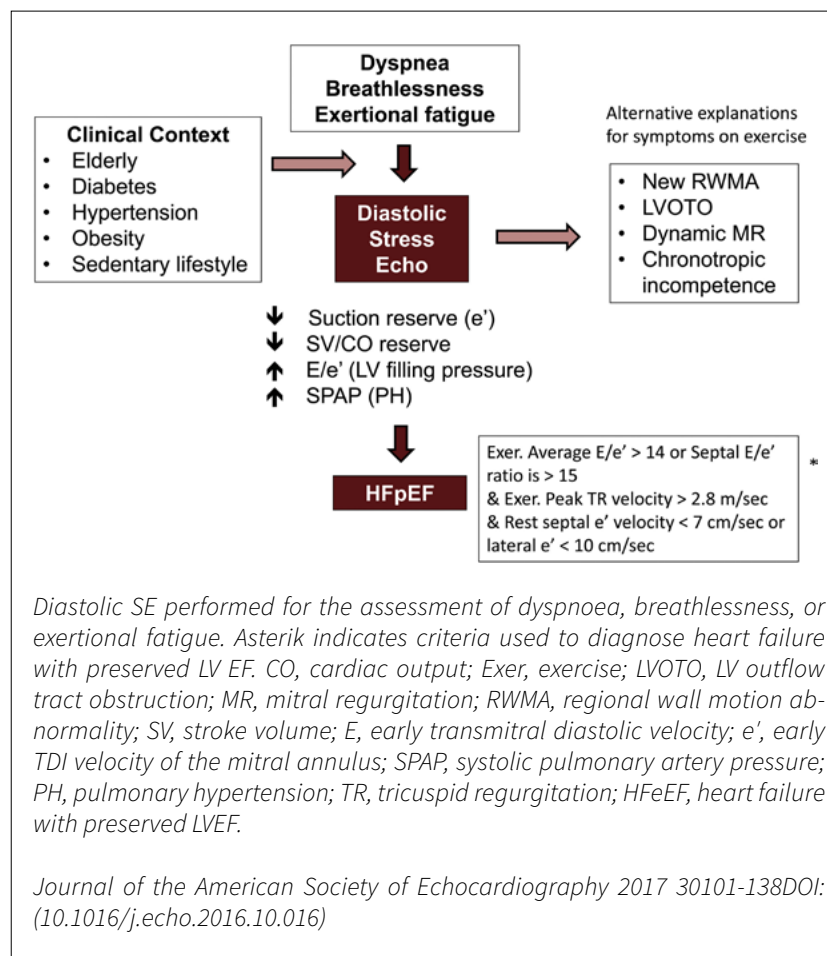
BNP 200.



L'échocardiographie au repos retrouve des pressions de remplissage VG intermédiaires au repos, une OG modérément dilatée et une IM fonctionnelle de grade 2.

On retient l'indication d'écho d'effort pour évaluation de l'IM à l'effort.





L'échographie d'effort a minima à 30W déclenche un dyspnée, une pression pulmonaire excessive dès le premier palier et une élévation franche du rapport E/e'.

Sans modification de la sévérité de l'IM et sans réserve contractile VG.

La coronarographie était normale, la ptdvg (pression télédiastolique du ventricule gauche) élevée confirme la dysfonction diastolique

En conclusion, dans certains cas litigieux, le « diastolic stress test » peut aider...

Sujet de la réunion du mois - 23 juin 2022 :
Les bonnes indications de stimulation cardiaque
 Dr N. Benhenda - Monaco.

Direction de la publication
L'équipe médicale du CCM.

Comité de rédaction du numéro
Franck Levy, Laura Iacuzio.

Pour recevoir le Cahier du CCM
Centre Cardio-Thoracique de Monaco,
11 bis avenue d'Ostende, BP223
MC 98004 MONACO Cedex
Tél. +377 92 16 80 00
email : video@ccm.mc
www.ccm.mc

+ d'infos :

