

Nécrose caséuse de l'anneau mitral : une forme rare de calcification annulaire mitrale

Caseous calcification of the mitral annulus: a rare variant of mitral annular calcification

Karim Bejar*, Ismahen Ben Yaacoub
Cabinet de libre pratique

RÉSUMÉ

Les masses localisées au niveau de l'anneau mitral regroupent un large éventail d'étiologies telles que les tumeurs, les abcès, les calcifications et plus rarement les nécroses caséuses de l'anneau mitral (NCAM). Nous rapportons l'observation d'une NCAM découverte chez une femme âgée de 78 ans, hypertendue, qui s'est présentée pour un bilan étiologique d'un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique. A travers cette observation, nous décrivons les particularités anatomo-cliniques de cette forme de calcification annulaire mitrale et soulignons l'apport de l'imagerie multimodale, notamment celui du scanner cardiaque, dans le diagnostic différentiel des autres masses annulaires mitrales.

MOTS-CLÉS

échocardiographie ;
Scanner cardiaque ;
calcification

SUMMARY

Masses affecting the mitral annulus encompass a wide range of lesions such as tumor, abscess, calcification and rarely caseous mitral annular calcification (CMAC). We report the case of a CMAC in a 78-year-old hypertensive woman who presented for the assessment of an ischemic stroke. Through this case, we describe characteristics of this form of mitral annular calcification, and we highlight the contribution of multi-modal imaging, particularly cardiac CT, in the differential diagnosis of other cardiac masses.

KEYWORDS

echocardiography;
cardiac CT scan;
calcification

Correspondance

Karim Bejar

INTRODUCTION

Les calcifications annulaires mitrales (CAM) représentent un processus dégénératif fréquemment observé en échographie chez les patients âgés. En 1970, sur une série autopsique de 258 CAM, Pomerance a rapporté 7 cas de calcification centrale au sein de calcifications annulaires mitrales, sans granulome, ni autre argument anatomo-pathologique pour un processus infectieux [1]. Cette entité est reconnue sous le nom de nécrose caséuse de l'anneau mitral (NCAM). Contrairement aux autres masses intra-cardiaques, la prise en charge de la NCAM repose sur un traitement conservateur, d'où l'importance du diagnostic différentiel qui se basera sur l'imagerie multimodale.

CAS CLINIQUE

Une patiente âgée de 78 ans, hypertendue sous traitement, dyslipidémique, a été adressée pour bilan étiologique d'AVC ischémique du noyau caudé. L'examen cardio-vasculaire était sans anomalie notable. L'ECG s'inscrivait en rythme sinusal. L'échographie doppler des troncs supra-aortiques a retrouvé de minimes plaques calcifiées des deux artères carotides. Le holter rythmique a montré de multiples lambeaux de fibrillation atriale soutenue. L'échographie trans-thoracique a mis en évidence une masse oblongue, hyper-échogène, immobile, située au niveau de la partie postérieure de l'anneau mitral et mesurant 29mm de grand axe, sans obstruction, ni fuite mitrale associées

(figure 1). Il existait par ailleurs une hypertrophie ventriculaire gauche du septum basal à 16mm avec une obstruction intra-VG modérée (gradient maximal à 18mmHg). L'oreillette gauche était légèrement dilatée à 38ml/m². Le diagnostic d'abcès de l'anneau mitral a été exclu devant l'absence de syndrome inflammatoire clinique ou biologique. Devant la taille de cette masse annulaire et l'absence de signes d'orientation, un complément d'exploration par une imagerie en coupes a été réalisé. L'IRM cardiaque a mis en évidence un aspect boursoufflé de l'anneau mitral en iso-signal sur les séquences ciné, hyposignal sur les séquences T1, T2 et ciné, réalisées après injection de Gadolinium (figures 2 et 3). Sur les séquences de perfusion, cette formation grossièrement globuleuse mesurant 40 x 25mm, épousait les contours de l'anneau mitral au niveau de son versant latéral et postérieur et se présentait sous forme d'un défaut perfusionnel avec un hypo-signal également sur les séquences de rehaussement tardif, délimité par une prise de contraste périphérique linéaire et régulière (figure 4). La tomodensitométrie a montré le caractère spontanément dense, homogène de « lait calcique », associé à quelques calcifications périphériques linéaires (figure 5). Au vu de ces données radiologiques, le diagnostic d'une nécrose caséuse de l'anneau mitral a été retenu. En l'absence d'anomalie fonctionnelle mitrale significative, un geste chirurgical n'a pas été indiqué. Devant la fibrillation atriale documentée avec un score CHADS₂-VA à 5, un traitement par anti-coagulant oral direct a été instauré.

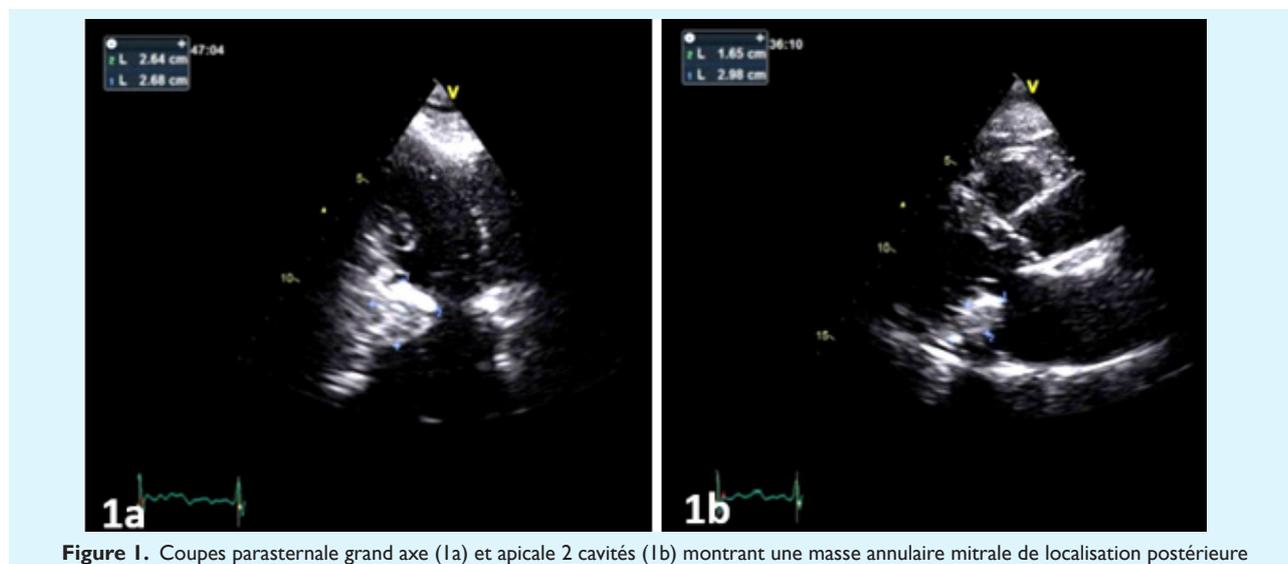


Figure 1. Coupes parasternale grand axe (1a) et apicale 2 cavités (1b) montrant une masse annulaire mitrale de localisation postérieure

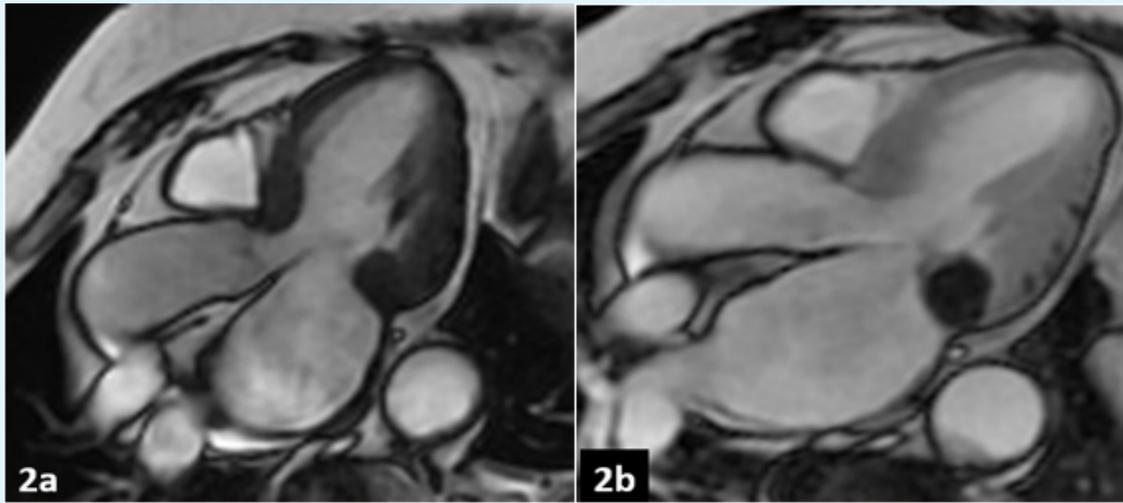


Figure 2. IRM en séquences « sang blanc » (Cine SSFP). 2.a : avant injection de Gadolinium la lésion est en isosignal par rapport au myocarde duquel elle est difficilement dissociable. 2.b : le rehaussement du myocarde après injection de Gadolinium révèle une formation globuleuse au niveau de l'anneau mitral.

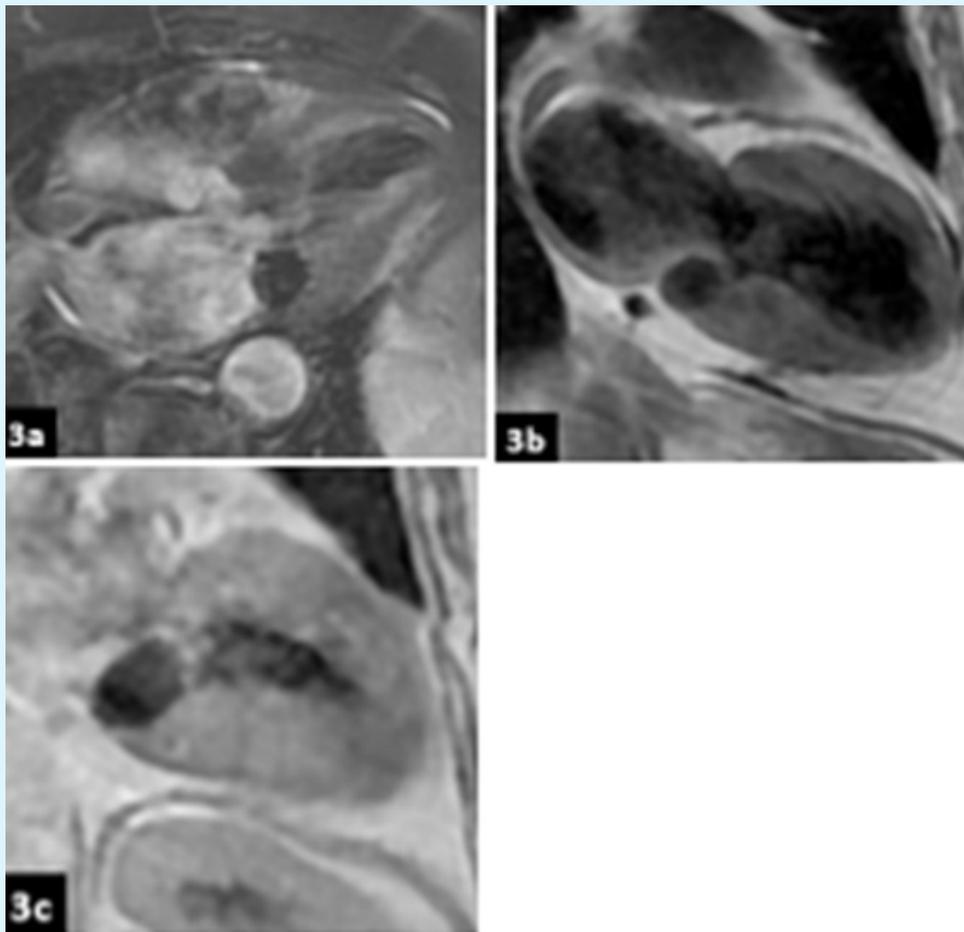


Figure 3. IRM en séquences « sang noir » (Spin Echo). La lésion est en hyposignal homogène sur les séquences T2 (3.a.) T1 avant (3.b) et après injection de Gadolinium (3.c)

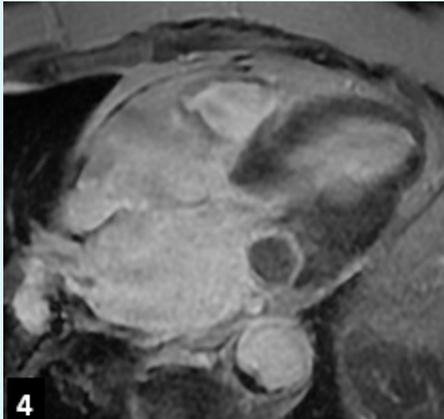


Figure 4. IRM en séquences de rehaussement tardif : lésion en hyposignal délimitée par un fin liseré périphérique rehaussé par l'injection de Gadolinium.

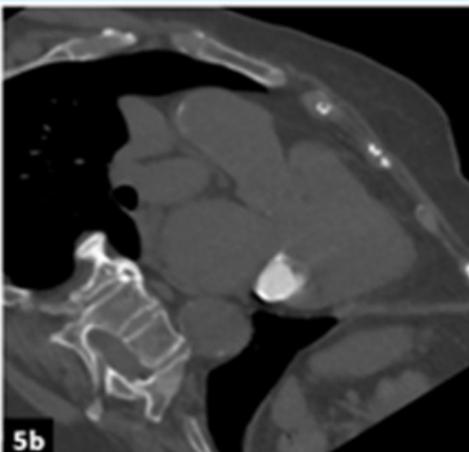
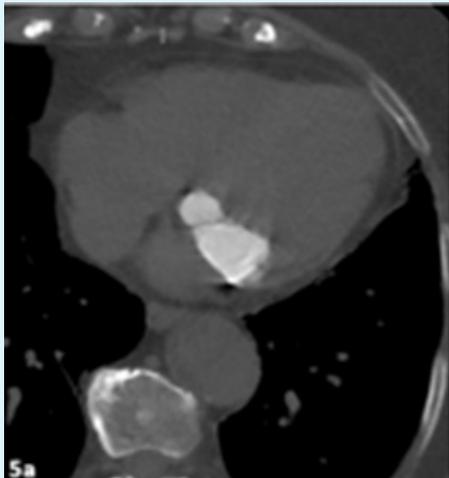


Figure 5. TDM thoracique sans injection produit de contraste iodé confirmant le caractère dense sous forme de « lait calcique » homogène de la lésion, associé à quelques calcifications périphériques. ion en hyposignal délimitée par un fin liseré périphérique rehaussé par l'injection de Gadolinium.

DISCUSSION

La NCAM est une forme rare de calcification annulaire mitrale. Sa prévalence sur les séries échographiques est estimée à 0,06% de la population générale. Elle est plus souvent rencontrée chez les patients âgés, hypertendus, de sexe féminin [2].

Localisée essentiellement au niveau de la partie postérieure de l'anneau mitral, elle se présente macroscopiquement sous forme d'une masse à contenu rappelant un matériel caséux de consistance pâteuse, entourée d'une coque calcifiée rigide. L'examen microscopique de ce contenu montre un matériel amorphe, basophile, acellulaire, entouré de macrophages et de lymphocytes. La périphérie est constituée de multiples calcifications et de zones de nécrose [2]. Le mécanisme précis de survenue de cette caséification et liquéfaction centrale est mal élucidé.

La NCAM est souvent de découverte fortuite lors d'un examen échocardiographique et la symptomatologie explorée en est rarement rattachée. Sur une série de 14 cas, une dyspnée a été retrouvée dans 21% des cas, des palpitations dans 43% des cas et une syncope dans 14% des cas [3]. Néanmoins, des cas associés à une fuite ou une obstruction mitrale significative [4], un bloc auriculo-ventriculaire par compression du tissu conducteur ou un accident embolique ont été rapportés [5]. Chez notre patiente, le lien entre la NCAM et l'AVC n'est pas établi vu la documentation d'une fibrillation atriale paroxystique avec un score CHADS-VA élevé pouvant expliquer l'accident thrombo-embolique.

Le diagnostic de NCAM est évoqué en échocardiographie (trans-thoracique ou trans-oesophagienne) devant une masse annulaire mitrale postérieure, bien délimitée, immobile, à centre échogène, sans cône d'ombre, ni flux au doppler couleur au sein de la lésion [6]. L'IRM cardiaque offre une meilleure caractérisation tissulaire. Etant une substance amorphe, acellulaire et dépourvue de protons, la nécrose caséuse apparaît en hyposignal sur les séquences T1 et T2. Sur les séquences de perfusion, il n'existe pas de prise de contraste. Cependant, un rehaussement tardif périphérique peut être observé [7]. Le scanner est d'un grand apport dans le diagnostic différentiel. En effet, le caractère spontanément hyperdense et hétérogène avec des calcifications périphériques, sans prise de contraste après injection, permet la différenciation des autres

masses cardiaques [8].

La NCAM est considérée comme une affection de bon pronostic. Une surveillance clinique et échocardiographique est néanmoins recommandée. Le traitement chirurgical est indiqué dans les rares cas associés à une valvulopathie mitrale sévère ou si l'imagerie ne permet pas d'éliminer formellement un processus tumoral. Quand l'indication opératoire est posée, un remplacement de la valve est préféré à une plastie mitrale [9].

CONCLUSION

La NCAM est une pathologie rare. Le diagnostic échocardiographique risque d'être confondu avec d'autres tumeurs cardiaques et aboutir ainsi à des indications opératoires inutiles. L'apport de l'imagerie en coupes notamment le scanner cardiaque est important. Les principales caractéristiques radiologiques de la NCAM sont la localisation postérieure au niveau de l'anneau de la valve mitrale, l'absence de mobilité, les caractéristiques tissulaires à l'IRM, l'hyperdensité avec présence de calcifications au scanner et l'absence de prise de contraste au sein de la masse.

REFERENCES

1. Pomerance A. Pathological and clinical study of calcification of the mitral valve ring. *J Clin Pathol* 1970;23:354-61.
2. Harpaz D, Auerbach I, Vered Z, Motro M, Tobar A, Rosenblatt S. Caseous calcification of the mitral annulus: a neglected, unrecognized disease. *J Am Soc Echocardiogr* 2001;14:825-31.
3. Deluca G, Correale M, Leva R, Del Salvatore B, Gramenzi S, Di Biase M. The incidence and clinical course of caseous calcification of the mitral annulus. *J Am Soc Echocardiogr* 2008;21:828-33.
4. Pozsonyi Z, Tóth A, Vágó H, Adám Z, Apor A, Alotti N et al. Severe mitral regurgitation and heart failure due to caseous calcification of the mitral annulus. *Cardiology*. 2011;118:79-82
5. Chevalier B, Reant P, Laffite S, Barandon L. Spontaneous fistulization of a caseous calcification of the mitral annulus: an exceptional cause of stroke. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;39:e184-e185.
6. Islam Y, Elgendy, C, Richard Conti. Caseous Calcification of the Mitral Annulus: A Review. *Clin Cardiol*. 2013 Oct; 36(10): E27-E31.
7. Hamdi I, Chourabi C, Arous Y, Ghommidh M, Houissa K, Haggui A et al. Multimodality imaging assessment of a caseous calcification of the mitral valve annulus. *J Saudi Heart Assoc*. 2018 Jan;30(1):55-58.
8. Michałowska I, Szymański P, Kwiatek P, Spalek M, Furmanek M, Zieliński P et al. Caseous calcification of the mitral annulus – The complementary role of computed tomography and transthoracic echocardiogram. *Pol J Radiol* 2018; 83: e621-e626
9. Davidson MJ, Cohn LH: Surgical treatment of caseous mitral valve annulus calcification. *J Thorac Cardiovasc Surg* 131:738-739, 2006