



Rétrécissement Aortique Sur Bicuspidie Aortique Type 0 : À Propos D'un Cas

Hind Filali, Amal Hssain ,Ilyasse Assfalou, Aatif Benyass

Département de cardiologie , Hôpital Militaire Mohammed 5

Résumé

Le rétrécissement aortique est la diminution de la surface de la valvule aortique créant un obstacle à l'éjection du sang par le ventricule gauche dans l'aorte au cours de la systole. Les causes comprennent la bicuspidie congénitale qui est la malformation cardiaque congénitale la plus fréquente, sa prévalence est estimée entre 0,5 et 2 % (1,2). Il existe une prédominance masculine avec un rapport d'environ 3 pour 1. La forme commune de bicuspidie comporte un seul raphé (type1, 88% des cas). En l'absence de traitement, le rétrécissement aortique finit par devenir symptomatique avec un ou plusieurs éléments de la triade de syncope classique, angor et dyspnée d'effort; une insuffisance cardiaque et des troubles du rythme peuvent se développer. Un souffle d'éjection crescendo-decrescendo est caractéristique. Le diagnostic repose sur l'examen clinique et l'échocardiographie. Un rétrécissement aortique asymptomatique ne nécessite habituellement pas de traitement. Lorsque les symptômes apparaissent, un remplacement valvulaire chirurgical ou percutané est nécessaire.

Nous rapportons l'observation médicale d'un patient de 29ans admis dans notre service pour prise en charge d'une sténose aortique critique sur bicuspidie aortique type 0.

Mots clés : rétrécissement aortique, bicuspidie aortique, remplacement valvulaire.

Introduction

lorsque la surface d'ouverture de la valve aortique diminue, on parle de sténose aortique. Maladie valvulaire la plus fréquente, elle est le plus souvent d'origine dégénérative (vieillesse et calcification progressive d'une partie de la valve), ou congénitale. Elle peut aussi être, dans de très rares cas, d'origine rhumatismale.

Elle forme un obstacle à l'éjection du sang entre le ventricule gauche et l'aorte. Dans les formes sévères, elle entraîne une insuffisance cardiaque. Parfois les symptômes peuvent manquer alors que la valve est déjà fortement atteinte, raison pour laquelle une intervention chirurgicale peut être proposée en l'absence de symptômes.

Selon le degré d'obstruction, on distingue une sténose aortique légère, modérée ou sévère.

Chez le patient de < 70 ans, la cause la plus fréquente de rétrécissement aortique est

Une bicuspidie aortique congénitale

Un rétrécissement aortique congénital se produit dans 3 à 5/1000 naissances vivantes et touche davantage les hommes; elle est associée à une dilatation progressive et à une coarctation de l'aorte ascendante provoquant une dissection aortique.

Dans les pays dont le système médical est insuffisant la cause de rétrécissement aortique la plus fréquente dans toutes les classes d'âge est le Rhumatisme articulaire aigu

Cas Clinique :

Il s'agit d'un patient âgé de 29ans, sans facteurs de risque cardiovasculaire, ayant comme antécédent une notion d'angine à répétition, qui s'est présenté pour une perte de connaissance à l'effort de durée inf à 30 secondes sans traumatisme, ni émission d'urines ni de morsure de la langue et sans déficit sensitivomoteur. Par ailleurs, notion de dyspnée stade II de la NYHA il y'a 03ans sans douleur thoracique. Le tout évoluant dans un contexte d'apryexie.

À l'examen général : patient en bon état général , muqueuse normo-colorée.

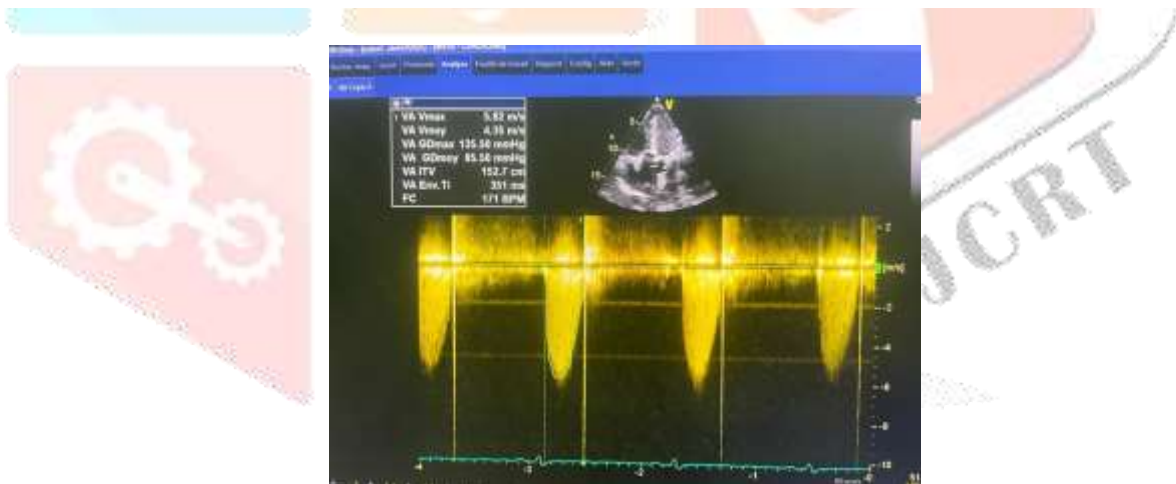
Examen physique : PA : 110/71mmHg, Pouls à 57 bpm Sao2 a 98% à l'air ambiant .

Auscultation cardiaque retrouve souffle systolique au foyer aortique intense rude râpeux,4/6 irradiant aux vaisseaux du cou avec abolition de B2. L'auscultation des axes vasculaire était normale sans souffle. Assez bon état buccodentaire à l'examen. Le reste de l'examen sans particularité. Au bilan biologique : Hémoglobine à 14g/l, fonction rénal normale, bilan d'hémostase et CRP normale.

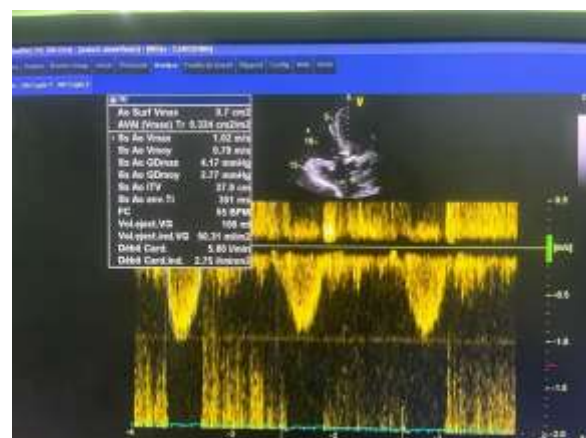
L'électrocardiogramme a mis en évidence une HVG diastolique.

L'échographie transthoracique : rétrécissement aortique serré critique sur bicuspidie type 0 (Vmax : 5.82m/s ; gradient 85mmHg), VG non dilaté hypertrophié siège d'un remodelage concentrique de bonne cinétique globale et ségmentaire de fonction systolique conservée FEVG à 66 % (SBP) , PRVG basse , cavité droites non dilaté, péricarde sec.

Le patient a été opéré et a bénéficié d'une remplacement valvulaire aortique par prothèse mécanique avec des suites opératoires simples.



Doppler continu sur la valve aortique



Doppler pulsé sur la valve aortique



Coupe parasternale petit axe : bicuspidie type 0

Discussion

Le rétrécissement aortique congénital est généralement asymptomatique jusqu'à 10 ou 20 ans, lorsque les symptômes se développent de façon insidieuse. Dans toutes les formes, la progression non traitée du rétrécissement aortique aboutit finalement à induire des syncopes, un angor et une dyspnée, d'effort (triade SAD). L'autre symptomatologie peut comprendre les symptômes de l'insuffisance cardiaque et des troubles du rythme, dont la fibrillation ventriculaire responsable de la mort subite.

La syncope d'effort se produit quand le débit cardiaque ne peut augmenter suffisamment pour satisfaire les besoins dus à l'activité physique. La syncope sans rapport avec l'effort peut être due à une altération de la fonction des barorécepteurs ou à une tachycardie ventriculaire.

Il n'existe aucun signe visible de rétrécissement aortique. La palpation du pouls carotidien et des pouls périphériques montre des pouls de faible amplitude et retardés par rapport à la contraction du ventricule gauche (pulsus parvus et tardus) le choc de pointe est soutenu (débutant avec le 1er bruit cardiaque [B1] et relâché avec le 2e bruit cardiaque [B2]) du fait de l'hypertrophie du ventricule gauche. Le choc de pointe peut être dévié en cas de dysfonction du ventricule gauche. Un 4e bruit cardiaque palpable (B4), mieux perçu à la pointe et un frémissement systolique, correspondant avec le souffle de rétrécissement aortique mieux perçu au niveau du manubrium sternal sont parfois présents dans les cas sévères. La pression artérielle systolique peut être élevée, même lorsque le rétrécissement aortique est sévère, mais elle finit par chuter quand apparaît la défaillance du ventricule gauche.

À l'auscultation, B1 est normal et B2 est unique, parce que la fermeture de la valvule aortique est retardée, ce qui permet la fusion avec la composante pulmonaire (P2) de B2. La composante aortique peut également être diminuée ou abolie. Un fractionnement paradoxal de B2 peut être entendu. Un B2 normalement fractionné est le seul signe physique qui exclut de manière fiable un rétrécissement aortique sévère. Un S4 peut être perçu. Un clic d'éjection peut être entendu tôt après B1 en cas de rétrécissement aortique sur bicuspidie congénitale lorsque les valvules sont rigidifiées, mais non complètement immobiles. Le clic ne se modifie pas avec les manœuvres dynamiques.

Le signe caractéristique est un souffle éjectionnel crescendo-decrescendo, mieux entendu par le diaphragme du stéthoscope à la partie supérieure gauche du sternum quand le patient est assis droit penché en avant. Le souffle est intense, rude et râpeux et irradie généralement vers la clavicule droite et les deux artères carotides (à gauche souvent plus fort qu'à droite).

Le diagnostic de rétrécissement aortique est suspecté cliniquement et confirmé par l'échocardiographie. L'échocardiographie transthoracique bidimensionnelle permet d'identifier une sténose aortique et ses causes possibles, de quantifier l'hypertrophie ventriculaire gauche et le degré de dysfonction systolique, de détecter les lésions valvulaires coexistantes (insuffisance aortique, atteintes de la valvule mitrale) et les complications (p. ex., endocardite). L'échocardiographie Doppler est utilisée pour quantifier le degré de sténose en évaluant la vitesse du jet, le gradient systolique de pression transvalvulaire et la surface valvulaire aortique.

Les risques évolutifs d'une bicuspidie sont d'ordre valvulaire ou aortique. Par ordre de fréquence, la survenue d'une sténose aortique est le premier risque. La bicuspidie représente actuellement entre 30 et 50 % des causes de rétrécissement aortique opérés dans les pays occidentaux [1, 2], l'âge moyen à l'intervention étant de 67 ± 11 ans en cas de bicuspidie contre 74 ± 8 ans en cas de valve à 3 sigmoïdes [2]. Une bicuspidie a été retrouvée dans 22 % des cas d'insuffisance aortique et 33 % des endocardites aortiques opérées au Baylor University Medical Center (Dallas, Texas) entre 1993 et 2005 [8]. Le diagnostic et le management de ces valvulopathies reposent sur les mêmes règles qu'en cas d'orifice aortique à 3 sigmoïdes [9, 10]. La spécificité de la bicuspidie est liée à la forte prévalence de complications aortiques aiguës : en effet, le risque de dissection aortique est 5 à 9 fois plus élevé que dans la population générale [6]. De ce fait, les recommandations américaines insistent particulièrement sur les modalités de surveillance de la taille du culot aortique (échographie, scanner ou IRM annuel en cas de diamètre > 40 mm ou > 21 mm/m²) et recommandent une chirurgie prophylactique de l'aorte ascendante lorsque son diamètre dépasse 50 mm (ou 25 mm/m²) ou en cas de progression annuelle > 5 mm.

Le jugement clinique et l'examen critique des données permettent de résoudre toute discordance entre ces paramètres (p. ex., surface de la valvule modérée mais gradient moyen sévère). La quantification de la sténose de la valvule aortique est moins précise lorsque le volume du ventricule gauche ou la fonction systolique sont réduits, ou en cas d'hypertension systémique.

Rien ne s'est avéré probant pour ralentir la progression du rétrécissement aortique (1). Les statines ont été inefficaces (2).

Les médicaments qui peuvent provoquer une hypotension (p. ex., les nitrates) doivent être utilisés avec prudence, bien que le nitroprussiate ait été utilisé temporairement pour réduire la post-charge chez les patients souffrant d'insuffisance cardiaque décompensée dans les heures précédant le remplacement valvulaire.

Les patients qui développent une insuffisance cardiaque, mais ont un risque en cas d'intervention sur la valvule trop élevé, tirent profit d'un traitement prudent par les inhibiteurs de l'EC, la digoxine et les diurétiques.

Indications de l'intervention

Les avantages de l'intervention ne l'emportent pas sur les risques avant que les patients ne développent des symptômes et/ou répondent à certains critères échocardiographiques. Ainsi, les patients doivent subir un bilan périodique, comprenant une échocardiographie et parfois des tests d'effort, afin de déterminer le moment optimal du remplacement valvulaire.

Conclusion :

La prise en charge d'un rétrécissement ou d'une insuffisance aortique ne diffère pas de celle des patients sans anomalie congénitale valvulaire. Cependant, les différentes formes anatomiques doivent être identifiées compte tenu d'un potentiel évolutif variable en fonction de l'anatomie. La spécificité de cette maladie réside dans la fragilisation de la média avec dilatation progressive du culot aortique exposant au risque de dissection aiguë. De ce fait, la surveillance des diamètres du culot aortique par échocardiographie, scanner ou IRM est primordiale dans le but de prévenir la survenue d'un syndrome aortique aigu.

Les patients asymptomatiques souffrant de rétrécissement aortique sévère et qui ont une fonction systolique normale doivent être réévalués tous les 6 mois parce que 3 à 6% développeront des symptômes ou une dégradation de la fraction d'éjection du ventricule gauche chaque année. Le risque de la chirurgie l'emporte sur le bénéfice de survie chez les patients asymptomatiques, mais en cas d'apparition de symptômes la moyenne de survie chute à 2 à 3 ans, et un remplacement rapide de la valvule est indiqué pour soulager les symptômes et améliorer la survie. Le risque de la chirurgie augmente chez le patient chez qui un ou plusieurs pontages aortocoronariens sont simultanément nécessaires et en cas d'altération de la fonction du ventricule gauche.

Chez les patients souffrant de rétrécissement aortique grave, environ 50% des décès surviennent soudainement, ces patients doivent être informés de limiter les efforts physiques.

BIBLIOGRAPHIE

1. SIEVERS HH, SCHMIDTKE C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007 ; 133 : 1 226-33.
2. ROBERTS WC, KO JM. Frequency by decades of unicuspid, bicuspid, and tricuspid aortic valves in adults having isolated aortic valve replacement for aortic stenosis, with or without associated aortic regurgitation. *Circulation*, 2005 ; 111 : 920-5.
3. ROBERTS WC, KO JM, HAMILTON C. Comparison of valve structure, valve weight, and severity of the valve obstruction in 1 849 patients having isolated aortic valve replacement for aortic valve stenosis (with or without associated aortic regurgitation) studied at 3 different medical centers in 2 different time periods. *Circulation*, 2005 ; 112 : 3 919-29.
4. FERNANDES SM, KHAIRY P, SANDERS SP, COLAN SD. Bicuspid aortic valve morphology and interventions in the young. *J Am Coll Cardiol*, 2007 ; 49 : 2 211-4.
5. FERNANDES SM, SANDERS SP, KHAIRY P et al. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol*, 2004 ; 44 : 1 648-51.
6. FEDAK PW, VERMA S, DAVID TE, LEASK RL, WEISEL RD, BUTANY J. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation*, 2002 ; 106 : 900-4.
7. NISTRIS S, BASSO C, MARZARI C, MORMINO P, THIENE G. Frequency of bicuspid aortic valve in young male conscripts by echocardiogram. *Am J Cardiol*, 2005 ; 96 : 718-21.
8. ROBERTS WC, KO JM, MOORE TR, JONES WH. Causes of pure aortic regurgitation in patients having isolated aortic valve replacement at a single US tertiary hospital (1 993 to 2005). *Circulation*, 2006 ; 114 : 422-9.
9. BONOW RO, CARABELLO BA, KANU C et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease : a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*, 2006 ; 114 : e84-231.
10. VAHANIAN A, BAUMGARTNER H, BAX J et al. Guidelines on the management of valvular heart disease : The Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*, 2007 ; 28 : 230-68.